

**Die renale Hypertonie im Kindesalter
und ihre Operabilität**

von

Herbert Lang

aus

Bamberg

1969 № 294

Aus der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Die renale Hypertonie im Kindesalter und ihre Operabilität

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg



vorgelegt
von
Herbert Lang
aus
Bamberg

Gedruckt mit der Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. med. A. Kröncke

Referent: Professor Dr. med. A. Sigel

Tag der mündlichen Prüfung: 24. Juli 1969

Die renale Hypertonie im Kindesalter und ihre Operabilität

Den Anlaß zu dieser Arbeit gab die Operation dreier Kinder an der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen. Diese Kinder litten an einer arteriellen Hypertension renalen Ursprungs. Die Arbeit beschäftigt sich ausschließlich mit der, im Kindesalter seltenen, operativ zu behandelnden, renalen Hypertonie. Sie stellt sich zur Aufgabe, anhand der bisher in der Literatur beschriebenen Fälle, die kindliche Hypertonie nach ihrer, von der Erwachsenen-Form unterschiedlichen Genese, ihrer Verlaufsform und ihrer Operationsmöglichkeiten zu beschreiben. Die aus der Literatur gesammelten Fälle sollen tabellarisch vorgelegt werden. Daran anschließend sollen drei Fälle aus der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen dargelegt werden. Erwägungen über Präventivmaßnahmen, Operationsindikationen und die Prognose sollen den Abschluß der Arbeit bilden.

Theorien über die Ursache der renalen Hypertonie

Die drei wichtigsten Theorien über die Atiologie der nephrogenen Hypertension sind das Ergebnis der Arbeiten vieler Forscher; sie sind von MERRIL, GIORDANO und HEETDERKS wie folgt zusammengefaßt worden(177).

1.) Die betroffene Niere gibt eine Pressorsubstanz oder deren Ausgangsstoff ab, die direkt auf die Arteriolen im Sinne einer Engerstellung mit der daraus sich ergebenden Erhöhung des Blutdrucks wirkt. Diese Theorie ist die wahrscheinlichste und wird durch den Renin-Angiotensin Mechanismus erklärt.

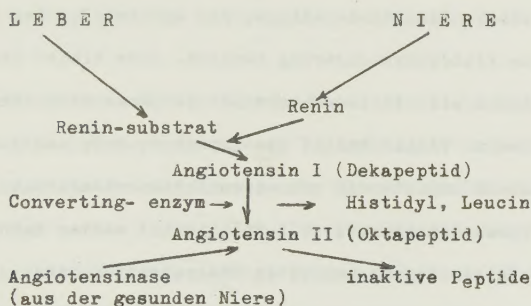
2.) Die betroffene Niere scheidet zuwenig von einem noch zu definierenden Stoff ab, der eine schon im Blut befindliche Pressorsubstanz spalten soll. Diese Pressorsubstanz bewirkt nun ihrerseits eine ungehemmte Erhöhung des Blutdruckes.

3.) Die betroffene Niere kann eine vorhandene Pressorsubstanz nicht aus dem Körper ausscheiden. Diese nicht metabolisierte Substanz, die selbst noch keine pressorischen Eigenschaften hat, sensibilisiert das Gefäßsystem darauf, schon auf andere, normalerweise vorkommende Pressorstimulantien hyperergisch zu reagieren.

Die Zahl der Arbeiten über Renin und den Renin-Angiotensin Mechanismus geht heute bereits in die Hunderte und es soll nicht die Aufgabe dieser Arbeit sein, die Forschungen der einzelnen Autoren zu analysieren und gegeneinander abzuwägen. Die Pathophysiologie des Renin-Angiotensin Mechanismus ist heute weitgehend geklärt und durch umfangreiches Schrifttum bekannt (12,142). Einigkeit besteht über die Art der vasokonstriktorischen Substanz, das Angiotensin II, (Angiotonin, Hypertensin), die den Blutdruck erhöht. Das Angiotensin II, ein Oktapeptid, ist die am stärksten wirksame Substanz, die bisher beim Menschen gefunden wurde. Außer ihrer direkten hypertensischen Wirkung hält man sie für verantwortlich für die Ausschüttung von Aldosteron aus der Zona glomerulosa der Neben-

nierenrinde (40). Dieses Nebennierenrindensteroid verhindert die Ausscheidung von Natrium durch die Tubuli. So ist die pressorische Rolle des Angiotensins eine doppelte: es wirkt hypertensiv sowohl durch seine Pressoraktivität, als auch durch seinen Effekt auf die Natriumrückresorption.

Schema des Renin-Angiotensin Mechanismus (nach C.C.WINTER 1977)



Um mehr Angiotensin produzieren zu können, muß, bei vorausgesetztem, genügendem Renin- substrat Vorrat in der Leber, in der kranken Niere mehr Renin gebildet werden. GOLDBLATT und Mitarb. stellten 1934 die Hypothese auf, daß die renale Ischämie der initiale Reiz für die Produktion von überschüssigem Renin und daraus folgender Hypertonie sei. Während sie dachten, daß allein die Ischämie der auslösende Faktor für die Produktion einer humoralen Pressor-Substanz sei, erwähnten sie das Renin, das schon 36 Jahre vorher von TIGERSTEDT und BERGMANN entdeckt worden war, nicht. GOLDBLATT wird im allgemeinen das Vorrecht der Erzeugung einer renalen Hypertension im Tierexperiment eingeräumt, obgleich die experimentelle Technik durch VOLHARD und HARTWICH schon früher bekannt war.

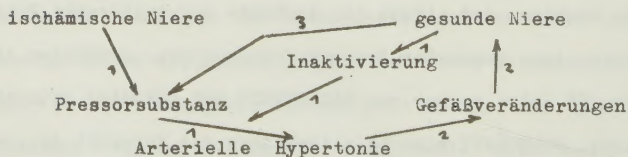
Dieser sogenannte Goldblatt-Mechanismus und die zugrundeliegende

Minderdurchblutung der Niere stellen den Ausgangspunkt für den Versuch dar, einen erhöhten Blutdruck anhand spezifischer Veränderungen der Nieren oder den zu- und abführenden Blutgefäßen oder an den Harnwegen zu erklären. Einer der stärksten Befürworter dieser Theorie ist STAMEY. Er fand in seinen Untersuchungen im Falle der Hypertonie eine um 50 - 60 % reduzierte Durchströmung einer Niere; war das Durchströmungsvolumen weniger als 23 % des Normalwertes, so trat keine Hypertonie auf.

Die erste Phase der Manifestierung der Hypertonie wird durch die unilaterale Ischämie der Niere bedingt, die auf dem Weg des Goldblatt-Mechanismus eine Blutdrucksteigerung bewirkt. Hier bleibt eine unbekannte Größe. Nicht alle Fälle von renaler Ischämie resultieren nämlich in einer Hypertonie. VIALAS stellt die Hypothese auf, daß in diesen Fällen das entstandene Angiotensin von einem Schutzmechanismus (Angiotensinase aus der gesunden Niere?) voll inaktiviert werden kann, während in den anderen Fällen dessen Kapazität überschritten wird.

Die zweite Phase der Hypertonie beginnt mit dem über eine längere Zeit erhöhten Blutdruck. Die Gefäße der primär gesunden Niere sklerosieren, es entsteht nun in ihr ebenfalls eine Ischämie, die gleichbedeutend mit einer Fixierung des Hochdrucks ist.

Mechanismus der Manifestierung der renalen Hypertonie (nach VIALAS)



Mit Ausnahme einiger weniger Fälle (64, 114, 174) führen alle Autoren in ihren Beschreibungen den erhöhten Blutdruck letzten Endes auf die Minderdurchblutung einer Niere zurück, wobei es nach längerem Be-

stehen des Mechanismus neben sekundären Gefäßveränderungen zu einer Herstellung der Karotissinusrezeptoren und damit zu einer Fixierung des Hochdrucks kommen soll (17). Eine Ischämie kann, sie muß aber nicht notwendigerweise einen hohen Blutdruck bewirken (27).

Den Erfahrungen GOLDBLATTS folgend, daß beim Versuchstier die Entfernung einer ischämischen Niere in einer Normalisierung des Blutdruckes resultierte, falls diese nicht schon über eine bestimmte Höchstzeit hinaus angedauert hatte (177), liegt der Gedanke zugrunde, auch beim Menschen eine kranke Niere zu opfern, um den normalen Blutdruck wieder herzustellen.

Den ersten Versuch, den Hochdruck bei einer einseitigen Nierenerkrankung durch eine Nephrektomie zu beeinflussen, unternahm, sicherlich angeregt durch die Drosselungsversuche von GOLDBLATT, van GOIDSENHOVEN 1935. Über den ersten erfolgreichen Versuch berichtet BUTLER 1937, dem es durch eine Nephrektomie gelang, bei einem hypertensiven Kind den Blutdruck auf normale Werte zu senken. Dieser Erfolg bestätigte die Voraussagen von GOLDBLATTS tierexperimentellen Untersuchungen.

Nimmt man an, daß für das Entstehen einer Hypertonie die Zahl der affizierten, für das der Urämie hingegen diejenige der noch funktionsfähigen Nephronen maßgebend sei, dann kann auch erklärt werden, weshalb die Erkrankung einer Niere bei fast allen Patienten im Kindesalter eine Hypertonie und nicht eine Urämie zur Folge hat (88), sieht man von einigen Fällen mit leichter Rest-N-erhöhung ab. Da der Krankheitsprozeß lediglich einseitig ist, bleibt die Filterfunktion dank der intakten Niere suffizient, sodaß es nicht zur Urämie kommt; während offenbar auf der anderen Seite genügend viele Nephronen erkrankt sind um eine Blutdrucksteigerung auszulösen. Bei der einseitigen Nierenerkrankung liegt also ein anderer Krankheitsverlauf vor, als bei den doppelseitigen Formen mit von vorneherein stark reduziertem Parenchym, bei denen aufgrund obiger Kriterien die Urämie und nicht die Hypertonie im Vorder-

grund steht (88). Liegt bei einer unilateralen Nephropathie mit Hypertension gleichzeitig eine Urämie vor, so wird man eine operative Behandlung unterlassen, da die Veränderungen in beiden Nieren schon zu vielgestaltig sind (74).

Blutdruckmessung bei Kindern und normale Blutdruckwerte

Die Bestimmung des Blutdruckes ist im Kindesalter naturgemäß schwieriger als bei Erwachsenen und erfordert besonders beim Säugling viel Geduld. Schreien, Aufregungen, Nahrungsaufnahme beeinflussen normale Werte noch stärker als bei Erwachsenen, sodaß die Ausgangswerte mit Kritik zur Kenntnis genommen werden sollen (22).

Zur Messung bedient man sich bei älteren Kindern gewöhnlich der Auskultationsmethode mit der Manschette nach RIVA-ROCCI. Bei jüngeren Kindern kann das Korotkow-Geräusch jedoch manchmal so schwach sein, daß vor allem der diastolische Druck nicht zu messen ist. Man bedient sich dann der Flush-Methode (119), die jedoch nur einen Wert liefert, der 10 - 15 mm Hg unter dem systolischen Druck liegt, den man durch Auskultation erhält, und der etwa dem Mittelwert zwischen systolischem und diastolischem Druck entspricht (32, 64). Als Kriterium verwendet die Flush-Methode das Einschließen des Blutes in den vorher ausgestrichenen Arm, sobald der arterielle Druck den Druck der Manschette übersteigt. Die verwendete Manschette soll dem Alter des Kindes angepaßt werden und ungefähr $\frac{2}{3}$ des Oberarmes bedecken (140). Andere Autoren nehmen als Breite der Manschette die Hälfte des Umfanges des Oberarmes (32). GUNTHEROTH et al. fanden, daß mit einer Manschettenbreite, die $\frac{1}{4}$ größer als der Durchmesser des Armes ist, Resultate zu erzielen sind, die in ausgezeichneter Übereinstimmung mit den intraarteriellen Werten stehen. Die zuverlässigste Methode ist heute die elektronische (140),

doch findet sich kein Hinweis auf deren bevorzugte Anwendung.

Einen ungefähren Anhaltspunkt für die Sollwerte im Kindesalter erhält man mit der Formel nach KATZENBERGER. Der Blutdruck ist dann als überhöht zu betrachten, wenn er den Wert: $W = 80 + 2 \times A$ (A = Alter des Kindes) übersteigt. Die Formel von ROYER für die Normalwerte im Kindesalter lautet:

$$\text{Syst. Blutdruck} = 9 + \frac{\text{Alter}}{3} \quad (\text{cm Hg !})$$

$$\text{Diast. Blutdruck} = 5 + \frac{\text{Alter}}{5} \quad (\text{cm Hg !})$$

Systematische Untersuchungen haben es gestattet, Normalwerte ziemlich genau festzulegen. Man bezieht sich heute gewöhnlich auf die Werte von GRAHAM u. Mitarb. (1945)

Blutdruck - Normalwerte im Kindesalter

Alter (Jahre)	syst. RR	diast. RR
Neonat.	80	46
1/2 - 1	89	60
1	96	66
2	99	64
3	100	67
4	99	65
5 - 6	94	55
6 - 7	100	56
7 - 8	102	56
8 - 9	105	57
9 - 10	107	57
10 - 11	111	58
11 - 12	113	59
12 - 13	115	59
13 - 14	118	60

Die Ätiologie der juvenilen Hypertonie

Pädiater haben, wenn sie einem Patienten mit arterieller Hypertonie gegenüberstehen, in ihrer Differentialdiagnose die essentielle Hypertonie normalerweise nicht in Betracht zu ziehen. Sie sollten immer eine spezifische Ursache finden, die in der überwiegenden Mehrzahl aller Fälle renaler Natur ist (114, 129, 139, 140). Die arterielle Hypertonie ist im Kindesalter, wenn nicht ungewöhnlich, so doch relativ selten (54, 90). Sie kommt jedoch vor und sollte der Beginn einer sorgfältigen Suche nach einem möglichen ätiologischen Faktor sein (59, 162). Die essentielle Hypertonie ist beim Kind eine große Seltenheit (68, 106, 157). FISHBERG schließt in den Terminus "essentielle Hypertonie" Fälle ein, bei denen weder klinisch noch anatomisch die Entwicklung aus einer vorangegangenen Entzündung der Nieren oder einer Harnwegsobstruktion demonstriert werden kann (21). ROYER nennt die essentielle Hypertonie beim Kind eine Ausfluchtdiagnose, die man besser nicht stellen sollte. Andere Autoren bestreiten überhaupt die Existenz einer essentiellen Hypertonie (106, 115). Diese Diagnose darf nur mit Vorsicht und großer Zurückhaltung gestellt werden, und auch nur dann, wenn wirklich alle diagnostischen Hilfsmittel zum Ausschluß einer essentiellen Hypertonie ohne Erfolg angewendet wurden (32, 124). HOREAU et. al. zeigen, daß man vor allem bei Jugendlichen alles daran setzen muß, eine akzeptable Ursache für die Hypertension zu finden. Die Diagnose "essentielle Hypertonie" werde oft nur gestellt, um die Unwissenheit des Untersuchers zu verbergen. SCHÖNENBERG und STAEMMLER halten eine essentielle Hypertonie unter 20 Jahren für unwahrscheinlich. ROSENHEIM hat seines Wissens unter 16 Jahren nie, unter 21 Jahren nur äußerst selten eine essentielle Hypertonie gefunden. Die einzige Rechtfertigung für diese Diagnose scheint uns eine positive Familienanamnese bei gleichzeitiger Abwesenheit irgendeiner anderen Ursache für einen erhöhten

Blutdruck zu sein. ROYER schließlich hält die Frequenz der arteriellen Hypertonie bei Kindern und Erwachsenen für gleich häufig, wenn man die "geheimnisvolle essentielle Hypertonie" bei Erwachsenen beiseite läßt (138).

Festzuhalten ist, daß, im Unterschied zum Erwachsenen, ein beim Kind auftretender chronischer oder akuter Hypertonus zum überwiegenden Teil nephrogen bedingt ist. JEAN schätzt die Zahl auf 70 %. HODSON glaubt, daß die Mehrheit der Fälle renal bedingt sei, auch wenn die bilateralen akuten und chronischen Glomerulonephritiden ausgeschlossen werden. MEILMAN et al. und KALICZINSKI et al. schätzen die Zahl auf 90 %. ROYER fand in einer Untersuchung von 110 Fällen juveniler Hypertonie zu 82 % eine renale Ursache (138). Dabei ergab sich:

eine essentielle Hypertonie	zu 2 %,
eine bilaterale renale Hypertonie	zu 72 %
und eine unilaterale renale Hypertonie	zu 10 %.

Die renal bedingte juvenile Hypertension kommt in den meisten Fällen durch eine akute oder chronische bilaterale Nephropathie zustande (175). Die wichtigsten Ursachen sind dabei: akute und chronische Glomerulonephritis, chronische interstitielle Nephritis, bilaterale Pyelonephritis, die nach ROYER in einem Drittel der Fälle mit einem erhöhten Blutdruck einhergeht, und andere, seltenere Erkrankungen. Entweder ist die Nephropathie ein Hauptsymptom, das zur Entdeckung einer Hypertonie führt, oder sie ist eine erschwerende Komplikation im Verlauf der Krankheit. Die Diagnostik ist in solchen Fällen meist kein schwieriges Problem, das Augenmerk ist auf die Therapie zu richten (150). Die Therapie besteht in der Verabreichung von Diuretika, Antihypertensiva, Antibiotica und in der richtigen Diätetik. Hierin wurden in den letzten Jahren erhebliche Fortschritte erzielt (139). DAESCHNER hält eine antihypertensive Medikation für angebracht, wann immer der Blutdruck nach einigen Stunden Bettruhe 150/90 überschreiten sollte.

Im Gegensatz zu den bilateralen, blutdrucksteigernden Nephropathien, sind die unilateralen renalen Hypertonien fixiert, bevor noch irgendein Grad renaler Insuffizienz besteht (21). Sie sind durch Antihypertensiva nur in geringem Maße zu beeinflussen (25, 95, 105), jedoch wurden Fälle beschrieben, bei denen es gelang, den Blutdruck zumindest vorübergehend zu senken, wenn die Normalwerte auch nicht erreicht wurden (63, 114). Die Nachteile dieser bloßen symptomatischen Behandlung liegen auf der Hand.

Die Hauptursache für die operable Hypertonie im Kindesalter bilden die unilateralen Nephropathien.

Seit der ersten erfolgreichen Operation durch BUTLER wurden, hauptsächlich bei Erwachsenen, viele Nephrektomien durchgeführt, zum Teil auch Heilungen erzielt (158). Die Zahl der im Kindesalter beobachteten Fälle hält sich demgegenüber, gemäß der seltenen kindlichen Hypertonie in bescheidenerem Rahmen. 1954 gaben SCHAFFER und MARKOWITZ 30 ihnen bekannte Fälle im Kindesalter an, 1957 schätzte DEBRÉ die Zahl auf 34, HARNAES und SEIP nannten 1960 60 ihnen bekannte, pädiatrische Fälle. Seit dieser Zeit kamen viele neue Fälle hinzu.

Die Schwierigkeit bei unilateralen Nierenerkrankungen liegt in dem Problem, die renale Ursache des Leidens richtig abzuklären und daran anschließend die therapeutischen Maßnahmen festzulegen. Funktion, Morphologie und Gefäßsystem müssen in beiden Nieren getrennt untersucht werden. Das ist vor allem dann wichtig, wenn nicht klar zu erkennen ist, welche Niere für den erhöhten Blutdruck verantwortlich zu machen ist, oder der Verdacht besteht, daß durch eine länger andauernde Hypertonie die andere, primär nicht betroffene Niere schon so sehr geschädigt ist, daß sie ihre Funktion nicht mehr voll erfüllt.

Die Gründe für eine Hypertension im Kindesalter sind fast ebenso zahlreich wie bei Erwachsenen, obgleich die Ursachen eine andere

Häufigkeit haben. Ein wesentliches Merkmal ist die größere Quote eines abrupten und schweren Beginns, der in jugendlichen Organismen fast die Regel ist (62). Diese Meinung hat sich aber im Verlauf unserer Untersuchungen nur teilweise bestätigt.

Tritt bei einem Kind eine Hypertonie auf, so muß immer an eine renale Ursache gedacht werden, solange nicht eine andere Ursache gefunden werden kann. Diese Forderung wird unter dem Blickwinkel der im Kindesalter fast ausschließlich renal bedingten Hypertonie verständlich (84, 114, 138). Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die Ursachen der Hypertonie im Kindesalter. Diese Arbeit befaßt sich dabei ausschließlich mit den Spalten 4 und 5.

Tab. I : Ursachen der Hypertonie im Kindesalter.

Extrarenal	Renale Nephropathie			
1	2	3	4	5
	Acute bilat.	Chron. bilat.	Unilaterale	Vasculäre
Phäochromocytom Prim.Hyperaldosteronismus (Conn) M. Cushing Adrenogenit Syndrom	Glomerulonephritis (Nephrot. Syndrom) Anurie	FRÜH: Periarteriit. Polycyst.Deg. Pyelonephrit. Rheumat.Purp. Thrombot. Angiopathie. SPAT: Zystinose Hypoplasie Renale Insuffizienz	Hydronephrose Trauma Tumor Reflux. Pyelonephrit. Perirenale Veränderungen Strahlungs-nephritis	Coarctatio aortae Fibromuskul. Hyperplasie d.a.renalis (intimal,medial, adventitial) Aneurysma d. a.renalis Kompression d. a.renalis oder ihrer Aste akute Harnstauung Unvollst.Infarkte Arterio- venöse Fisteln

Untersuchungsgut aus der Literatur

Drei Kinder, die an der Chirurgischen Universitäts-Klinik Erlangen operiert wurden, veranlaßten uns zu einem Studium der Literatur über die renale Hypertonie und ihre Operabilität im Kindesalter. Die Ansicht, daß ein Hochdruck infolge von Nierenerkrankungen bei Kindern viel häufiger vorkomme, als man bisher angenommen hat (11, 66, 72), fand sich durch unsere Untersuchungen bestätigt. Von 1937 bis einschließlich 1968 konnten wir aus der Literatur 164 ausführlich beschriebene Fälle sammeln.

Von verschiedenen Autoren wurde bereits der Versuch gemacht, die Anzahl der in der Literatur erwähnten Fälle anzugeben, teilweise auch Statistiken darüber anzufertigen; jedoch wurde, wie unsere Untersuchungen ergaben, die Zahl immer zu gering eingeschätzt (47, 66, 72, 143). In den erwähnten 164 Fällen ist die Hypertonie beim embryonalen Adenosarkom (Wilms-Tumor) nicht berücksichtigt, aus Gründen, auf die später noch eingegangen werden soll. In die Statistik werden nur die Fälle aufgenommen, deren Therapie, gemäß unserem Thema, in einer Operation bestand. Die Zahl scheint, gemessen an der kaum mehr zu überblickenden Fülle der Berichte über Erwachsene, sehr gering. Es ist jedoch bemerkenswert, daß allein in den letzten zehn Jahren über mehr als zwei Drittel der Fälle berichtet wurde, was der Tendenz entspricht, durch verbesserte Diagnostik und sorgfältige Auswahl die Zahl der operativ zu behandelnden Patienten noch zu vergrößern. Zu dieser Entwicklung trägt in erster Linie die ständig verbesserte Diagnostik bei; ist doch die für eine exakte Diagnose unentbehrliche Aortographie erst seit wenig mehr als 10 Jahren auch in der pädiatrischen Urologie gebräuchlich.

In Übereinstimmung mit anderen Autoren (137, 144, 174) werden nur Kinder bis zu 15 Jahren in die Statistik aufgenommen. Die Berichte über ältere Jugendliche mit renaler Hypertonie sind selten (25, 29, 133).

Eine Übersicht über die Altersverteilung gibt Tabelle II.

Tab. II : Alter und Geschlecht von 164 Kindern mit
unilateraler renaler Hypertonie

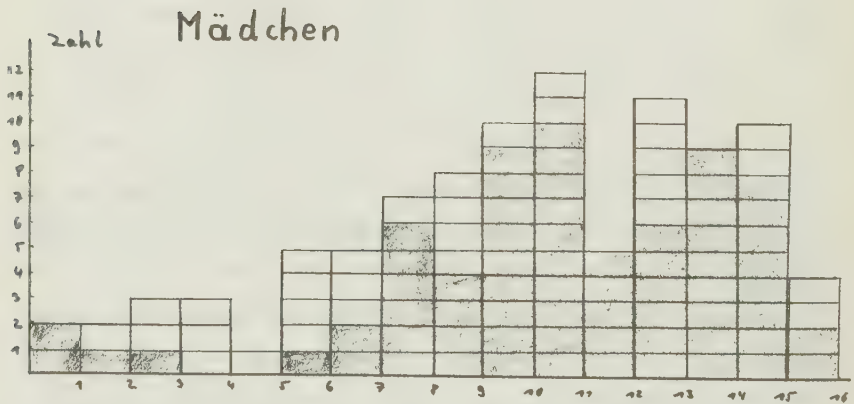
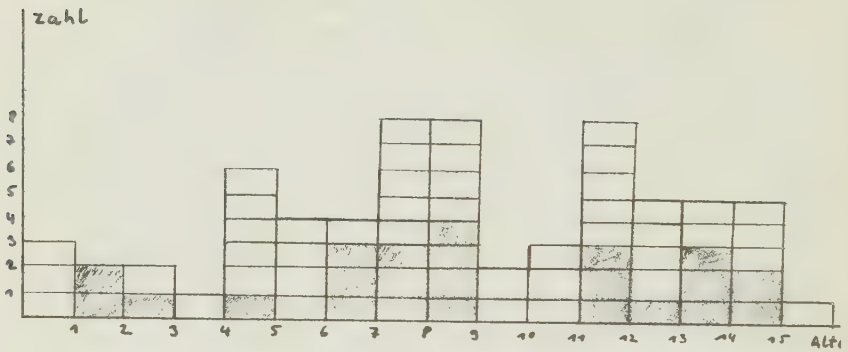
Alter (Jahre)	männlich	weiblich	insgesamt
0-1	3	2	5
1	2	2	4
2	2	3	5
3	1	3	4
4	6	1	7
5	4	5	9
6	4	5	9
7	8	7	15
8	8	8	16
9	2	10	12
10	3	12	15
11	8	5	13
12	5	11	16
13	5	9	14
14	5	10	15
15	1	4	5

Zur Veranschaulichung dieser Tabelle soll die Verteilung nach Ursache (siehe Tab. I) und Alter in den beiden folgenden Diagrammen wiedergegeben werden.

Das erste Diagramm zeigt die männlichen, das zweite die weiblichen Fälle.

Die Einteilung erfolgt dabei nach ätiologischen Gesichtspunkten. Wir fassen die hypertensiven Erkrankungen in zwei große Gruppen zusammen. Die Hypertonie durch degenerativ-entzündliche Erkrankungen der Niere (■) beinhaltet Pyelonephritis, Trauma, Hydronephrose, Strahlungsnephritis. Die renovasculäre Hypertonie beinhaltet Arterienstenose, Aneurysma, Embolie, Ligatur, arterio-venöse Fistel, Venenthrombose. (siehe auch S. 53)(□)

Knaben



■ = Hypertonie auf entzündl. Basis

□ = renovaskuläre Hypertonie

Symptome der renalen Hypertonie

Die Symptomatologie der renalen Hypertonie entspricht ihrer Dauer. Zu Beginn einer protrahierten Verlaufsform findet man uncharakteristische Erscheinungen, wie Bleichheit, Wachstumsrückstand, Müdigkeit, Übelkeit, Erbrechen und Appetitlosigkeit. Erst allmählich stellen sich spezifische Symptome des Urogenitaltraktes ein, oder solche, die auf eine bestehende Hypertonie hinzuweisen scheinen.

Tabelle III gibt einen Überblick über die wichtigsten Symptome. Von den 164 Kindern waren 12 vollständig symptomlos, ihre Hypertonie wurde zufällig entdeckt. In 24 Fällen werden von den Autoren Symptome nicht angegeben. Die verbleibenden 128 werden hier gleich 100 % gesetzt.

Tab. III : Symptome bei 128 Kindern mit renaler Hypertonie

Kopfschmerzen	88 = 68,7 %
Übelkeit, Erbrechen	69 = 53,9 %
Gewichtabnahme	34 = 26,6 %
Bauchschmerzen	31 = 24,2 %
Polyurie, Polydipsie	30 = 23,4 %
Konvulsionen	25 = 19,5 %
Müdigkeit	17 = 13,3 %
Fieber	15 = 11,7 %
Nasenbluten	13 = 10,2 %
Sehstörungen	12 = 9,4 %

Der Kopfschmerz ist häufig sehr intensiv, tritt selten kontinuierlich, sondern paroxysmal in einem Rhythmus auf, der sich bis zu einem Intervall von 14 Tagen erstrecken kann, im Verlauf der Krankheit an Häufigkeit zunimmt und dann mit Erbrechen, Schwindelgefühl und Bauchschmerzen jeden Tag, besonders am Morgen auftreten kann. Der Schmerz ist dabei oft gut lokalisierbar, häufig handelt es sich um einen frontalen, seltener um einen occipitalen und selten um einen generalisierten Kopfschmerz. Die Kinder fallen durch ihre Unruhe, Spielunlust und verminderte Schulleistungen auf. Die Bauchschmerzen

sind intermittierend oder kontinuierlich, liegen meist im Epigastrium oder im Bereich einer Flanke und können zu diagnostischen Irrtümern führen (36, 140). Häufig findet sich bei langanhaltender Hypertonie ein Kleinwuchs und eine Abmagerung, die sich bis zu kachektischen Erscheinungen steigern kann (25). Bei einem gewissen Prozentsatz stellen sich maligne Verlaufsformen ein, die zu einer raschen Behandlung zwingen, da sie innerhalb weniger Monate, oft sogar innerhalb weniger Tage zum Tode führen würden. Die Symptome, die dabei auftreten, sind dramatisch. Die Krankheit beginnt plötzlich mit starkem Kopf- und Bauchschmerz, Herzinsuffizienz, Nachlassen der Sehkraft bis zur völligen Erblindung, Gehirnblutungen mit Hemiplegien oder Konvulsionen. Wenn der diesen Erscheinungen zugrunde liegende Hypertonus nicht erkannt wird, ergeben sich für das Kind schwerwiegende Folgen.

Untersuchungsgang

Die sorgfältige Erhebung der Anamnese und eine gezielte Untersuchung des Kindes ist sehr wichtig zur Erkennung eines möglichen ätiologischen Faktors. Manchmal läßt eine frühere Erkrankung, besonders der Harnwege, auf einen bestimmten Grund für den erhöhten Blutdruck schließen. Manche Krankheiten, wie Harnwegsinfekte, Nierentraumen und Hydronephrosen, können im Fall ihrer nicht vollständigen Ausheilung nicht nur das Risiko einer späteren Hypertonie, sondern auch einer völligen Insuffizienz der Niere in sich bergen. Der Untersuchungsgang schließt ein die Inspektion der Retina, die Auskultation des Herzens und des Abdomens, und die Palpation der peripheren Pulse, besonders der femoralen Gefäße. Das folgende Schema soll die im Kindesalter durchführbaren Untersuchungen aufzeigen. Im allgemeinen wenden die Autoren einen von Fall zu Fall verschiedenen Plan an, selten sind alle Untersuchungen erforderlich.

Tab. IV : Untersuchungsplan

- A. Allgemeine Untersuchungen
 - 1. Blutdruck messen
 - 2. Konzentrationsversuch (Volhard)
- B. Labor
 - 1. Blutbild
 - 2. Reststickstoff
 - 3. Harnstatus (Sediment) und Untersuchung auf path. Keime
- C. Röntgen
 - 1. Thorax
 - 2. Nierenleeraufnahme
 - 3. Ausscheidungsurographie
 - (4.) Retrograde Pyelographie
 - 5. Angiographie
- D. Besondere Untersuchungen
 - 1. Regitintest
 - (2.) Röntgenschichtaufnahmen mit Retropneumoperitoneum
 - 3. Clearanceuntersuchungen
 - 4. Isotopennephrogramm
 - 5. 17- Ketosteroidausscheidung
 - 6. Howard - Test
 - 7. Nierenbiopsie

Das Differentialblutbild und Serumuntersuchungen sind für die Diagnose einer renalen Hypertonie nicht von ausschlaggebender Bedeutung, Nach SMITH (158) findet man bei renovasculären Erkrankungen häufig eine Leukozytose. Wir haben diese Ansicht nicht bestätigt gefunden, eine Leukozytose ist bei einer Hypertonie auf pyelonephritischer Basis ebenso selten. Sie überschreitet auch kaum jemals Werte über 10000 - 12000 /cmm, sodaß ihr keine spezifische Bedeutung zugemessen werden kann. Auch die Blutsenkungsgeschwindigkeit ist normalerweise nicht beschleunigt. Die Rest- N Werte sind bei unilateralen Nephropathien gewöhnlich normal. Nur in 9 Fällen lag der Wert des Rest- N im oberen Normbereich, pathologische Werte über 45 mg% kamen nicht vor. Nur in

wenigen fortgeschrittenen Fällen war es aufgrund des erhöhten Rest- N - Wertes und bilateraler Nierenveränderungen nicht mehr möglich, die Kinder zu operieren, da beide Nieren durch die langdauernde Hypertonie insuffizient waren.

Die Analyse des Harns ist von entscheidender Bedeutung bei dem Versuch, internistisch zu behandelnde Hypertonien zu identifizieren. Aber auch bei der operablen renalen Hypertonie ergibt der Harnstatus oft pathologische Befunde, die jedoch, wie auch GUNTHEROTH et al. bemerken, oft diagnostisch nicht verwertbar ist. Tabelle V zeigt die wichtigsten Harnbefunde von 134 Kindern (von 30 Kindern stammen keine Angaben). Bei 25 Kindern, was einem Anteil von 18,6 % entsprechen würde, war der Harnstatus vollständig normal. Pathologische Befunde konnten also lediglich in 81,4 % der Fälle erhoben werden.

Tab. V : Harnstatus bei 134 Kindern mit unilateraler renaler Hypertonie

Harn o. B.	25	18,6 %
Befunde bei 109 Kindern		81,4 %
Proteinurie	92	68,6 %
Hypostenurie	43	32,1 %
Leukozyturie	41	30,6 %
Erythrozyturie	35	26,1 %
Zylindrurie	23	17,2 %
Eiter mit Bakterien	22	16,4 %

Es ist bemerkenswert, daß eine Eiweißausscheidung durchaus nicht an einen Nierenschaden im Sinne einer chronischen Pyelonephritis gebunden ist. So fand sich zwar eine Proteinurie in einem Drittel der Fälle mit degenerativ-entzündlichen, aber auch in etwas weniger als der Hälfte der Fälle mit vaskulären Nierenerkrankungen. MARGOLIN fand bei Erwachsenen eine Proteinurie in 33 von 35 Fällen unilateraler Nierenarterienstenose. Eine Leukozytose läßt jedenfalls mehr auf eine

chronische Pyelonephritis schließen (25). Eine Hyposthenurie geht zu Lasten der kranken Niere (80).

Thoraxübersichtsaufnahmen sind erforderlich für die Beurteilung der Herzgröße und der Herzsilhouette. Bei längerem Bestehen der Hypertonie kam es immer zu einer, auch im EKG deutlich nachweisbaren Hypertrophie des linken Ventrikels. Bei akut einsetzender Hypertonie oder geringen hypertensiven Werten sind im Röntgenbild meist keine Veränderungen nachweisbar. Der 2. Herzton ist naturgemäß stark akzentuiert manchmal (32 Fälle) sind systolische Geräusche zu hören. Seltene Befunde, wie Myocardschäden, Rechtsschenkelblock, Gallopprhythmus (21, 64, 150), sind nicht die Regel, zwingen jedoch zu baldigem Eingreifen. Die Zeichen der Linksüberlastung bilden sich nach der erfolgreichen Operation sowohl im Röntgenbild, als auch im EKG ausnahmslos wieder zurück.

In Fällen von langdauernder Hypertonie bildet sich eine Retinopathia angiospastica aus, die in einem gewissen Grad eine Prognose für den Erfolg der Operation darstellt. Der Druck der a. centralis retinae ist dabei auf 60 - 80 mm Hg erhöht (36).

In 34 Fällen konnten, trotz zum Teil langanhaltender Hypertonien und hoher Blutdruckwerte, keine hypertensiven Veränderungen am Fundus diagnostiziert werden. THIEL versucht in einer zusammenfassenden Arbeit über Augenhintergrundsveränderungen bei Nierenkrankheiten derartige Erscheinungen durch die in den jugendlichen Augen noch vorhandene, ausgiebige Elastizität der Gefäßwände zu erklären.

In 27 Fällen bestand eine Retinopathia hypertonica I. Grades, in 20 Fällen II. Grades, in 27 Fällen III. Grades und in 16 Fällen eine IV. Grades. In 40 Fällen wird von den Autoren kein Augenhintergrundbefund mitgeteilt.

Es scheint aber nicht möglich zu sein, aus dem Grad der Augenhintergrundsveränderungen eine verlässliche Prognose für den Erfolg der

operativen Therapie geben zu können. FORSTER beschreibt den Fall eines Mädchens mit einem Blutdruck von 210/160, einem Fundus IV. Grades mit absoluter postoperativer Normalisierung des Hochdruckes. POWERS berichtet über einen 6-jährigen Knaben mit einem Blutdruck von 230/180, einem Fundus IV. Grades, schweren Stauungspapillen und Hämorrhagien, der sich ebenfalls nach der Operation normalisierte. Andererseits beschreibt BARJON den Fall eines Knaben mit dem relativ niedrigen Druck von 180/100 von nur zwei Monaten Dauer, dessen Fundus völlig normal war, dessen RR sich postoperativ aber nicht senkte. Betrachtet man jeden Fall für sich, so scheint es in Bezug auf den Erfolg der operativen Therapie keine Beziehung zwischen den Veränderungen des Augenhintergrundes und der Prognose zu geben. In Tabelle VI erkennt man eine gewisse Parallelität zwischen der Schwere der Veränderungen und dem Operationsergebnis.

Tab. VI : Augenhintergrundsveränderungen und Prognose
bei 124 Kindern

Fundus	Heilung	Besserung	Mißerfolg	insges.	Heilung %
o. B.	26	4	4	34	76,5
Grad I	20	4	3	27	70,1
Grad II	16	1	3	20	80,0
Grad III	16	4	7	27	59,2
Grad IV	9	1	6	16	56,2
	87	14	23	124	

Aus der Tabelle geht unter anderem hervor, daß es nicht möglich ist, eine eindeutige Prognose zu treffen, denn auch starke Veränderungen der Retina schließen einen Erfolg nicht aus (72). Sie bilden sich von allen physischen Veränderungen am langsamsten zurück. Der Patient kann postoperativ frei von allen Erscheinungen sein, doch besteht durchaus die Möglichkeit einer Persistenz des Fundus hypertonicus (168).

Dauer der Hypertonie

Die Ansicht, daß sich eine Hypertonie infolge einseitiger Nierenerkrankung durch eine verhältnismäßig rasche Entwicklung des Krankheitsbildes auszeichnet (87), hat sich im Verlauf unserer Untersuchungen nur teilweise bestätigt. Außerst akute Bilder, wie sie bei Gefäßveränderungen häufiger sind, können mit protrahierten Krankheitsverläufen abwechseln, wie sie für die chronische Pyelonephritis typisch sind. Bei der Festlegung der Dauer der Hypertension ist man auf etwaige Symptome angewiesen, aufgrund derer man die Zeitdauer manchmal mit einiger Sicherheit festlegen kann. Oft ist jedoch eine Aussage über die Dauer der Hypertonie wegen fehlender oder nicht richtig erkannter Symptome nicht möglich.

In 54 von 164 Fällen wurde von den Autoren keine Angabe über die Dauer der Hypertonie gemacht, bzw. konnte wegen völliger Symptomlosigkeit keine Angabe gemacht werden. Die kürzeste Zeitspanne, jeweils bis zur Operation, betrug 2 Tage, die längste 12 Jahre. Tabelle VII gibt das postoperative Resultat in Abhängigkeit von der Dauer der Hypertonie wieder. Letztlich ist aber nicht die Dauer einer Hypertonie für das Gelingen der Operation maßgeblich, sondern die objektiv vorhandenen, hypertensiven Veränderungen.

Tab. VII : Postoperative Heilung (Normalisierung des RR)
in Abhängigkeit von der Dauer der Hypertonie

Dauer der Hyp.	Fälle	Heil.	Besser.	Mißerf.	Heilung in %
bis 2 Mo.	15	10	2	3	67 %
2 - 7 Mo.	30	23	4	3	77 %
1 - 3 Ja.	40	29	3	8	73 %
3 - 12 Ja.	25	18	3	5	71 %
Unbekannt	54	37	8	9	69 %

Spezielle Untersuchungsmethoden

Isotopennephrogramm

Das seit ungefähr 10 Jahren angewendete Radioisotopennephrogramm beruht auf der nahezu ausschließlichen Anreicherung und Ausscheidung des radioaktiven Agens durch die Nieren. Das Nephrogramm hat sich, was das Kindesalter betrifft, nicht durchsetzen können, da es keine absolut zuverlässige Aussage machen kann. Fälschlicherweise positive und negative Ergebnisse werden häufig angetroffen (50). Gültige Isotopennephrogramme erfordern eine ausgezeichnete Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient mit vollständiger Bewegungslosigkeit innerhalb von 30 Minuten, ein großer Nachteil bei Kindern (64).

Ausscheidungsurographie

Sie bleibt die radiologische Standardmethode zur Beurteilung der Niere selbst und ihrer Funktion (64). Von DEBRÉ et al. wird sie zusammen mit Angiographie und retrograder Pyelographie als grundlegendes Diagnostikum betrachtet. GRIFFITHS hält ihre Durchführung bei allen kindlichen Hypertensionen für erforderlich. Ihr voran muß immer eine Leeraufnahme gehen, der dann eine Serie mit Intervallen von 2, 5, 7, 10 und 15 min. folgt. Dabei sollte kein Kompressorium verwendet werden, da es die urodynamischen Verhältnisse ändern würde (177). Bei Kindern mit ihren kleinen Nieren und deshalb schnellerem Blutfluß ist es vorteilhaft, die erste Aufnahme unmittelbar nach der Injektion zu machen (114). Der auffallendste Befund im Fall einer einseitigen Nierenkrankung ist die kompensatorische Hypertrophie der unbeschädigten Niere und die hypoplastische, atrophische Niere der Gegenseite. Ein Längenunterschied von 1,5 cm stellt nach HODSON die kritische Grenze dar. Es ist jedoch davor zu warnen, sich allzusehr auf den Wert der Ausscheidungsurographie zu verlassen. Besonders bei Krankheiten der Nierenarterien ergeben sich oft symmetrische und normale Bilder

(95, 101, 81, 124, 161). In unserer Statistik ergab sich zu 36 % ein fälschlicherweise negatives Urogramm und Nephrogramm beim Vorliegen einer Nierenarterienstenose, ein Wert, der die Erfahrungen von MORRIS et al. und DUSTAN et al. bei Erwachsenen mit 28 %, bzw. 30 % noch übertrifft. Um den Aussagewert der Ausscheidungsurographie möglichst groß zu machen, empfehlen CHAPTAL et al. und BERNHEIM et al. die Kombination mit einem Retropneumoperitoneum und Schichtaufnahmen. Mit dieser Methode erzielten sie, besonders bei mäßigen Atrophien, gute Ergebnisse.

Retrograde Pyelographie

MILLIEZ hält die retrograde Pyelographie für wichtig, weil durch sie geklärt werden kann, ob eine Pyelonephritis auf aufsteigendem Weg entstanden ist, oder ob ein Hindernis oder eine Mißbildung vorliegt. WINTER hält sie für zweitrangig und nur dann für angebracht, wenn eine positive Diagnose in einem anderen Test bestätigt werden soll. Unserer Meinung nach wird die retrograde Pyelographie deshalb so selten verwendet, weil ihr Aussagewert in keinem Verhältnis zum benötigten Aufwand steht.

Getrennte Nierenfunktionsproben

Nach SMITH ergeben in allen Fällen einseitiger hypertensiver Nephropathie die getrennten Clearances jeder Seite, einschließlich der Bestimmung der Filtrationsmenge, signifikante Unterschiede. Der erste Test, der einige Aufmerksamkeit auf sich zog, war der HOWARD-Test(1953). Hierbei wird der Harn aus jeder der beiden Nieren getrennt aufgefangen und auf seine Na- konzentration untersucht. HOWARD glaubte, aufgrund dieses Tests voraussagen zu können, ob eine Nephrektomie erfolgreich sein würde und belegte dies mit vier, nach einer Nephrektomie geheilten Patienten, deren Test positiv war. Später hat sich diese Voraussage jedoch nicht immer bestätigt (177), und die Interpretation der

erhaltenen Werte muß demnach kritisch vorgenommen werden (36). Weitere Methoden sind die nach STAMEY, BIRCHAL, RAPOPORT, die aber, für die Erwachsenenurologie entwickelt, sich bei Kindern nicht haben durchsetzen können. Die Ursache dafür liegt in der bei Kindern recht schwierigen und nicht ungefährlichen Durchführbarkeit des Versuches (140), und in den unzuverlässigen Daten (124), zum anderen Teil bei technischen Schwierigkeiten, die die Anwendung der Ureterharnstudien begrenzen (64). Es ist meist unmöglich, den für den vollständigen Auffang des Ureterurins notwendigen dicken Katheter durch die dünnen Cystoskope, die die kindliche Harnröhre zuläßt, vorzuschieben (156, 174). Die erhaltenen Ergebnisse waren deshalb meist nicht auswertbar (64). DUSTAN et al. haben nachgewiesen, daß einige Patienten mit bilateraler Nierenarterienstenose Testergebnisse zeigen, die jenen, von HOWARD beschriebenen, fälschlicherweise gleichen. Kann eine Nierenfunktionsprüfung aber einwandfrei durchgeführt werden, so besitzt sie nach FOSTER et al. gute Aussagekraft.

Bei unserem Patientengut stammen genaue Angaben nur von SMITH et al., BARJON et al., VERGER et al., GUILLEMIN et al., MARCEL und McCaffery. Bei SMITH und MARCEL war der Test nach HOWARDS Bedingungen negativ, trotzdem wurden die Kinder geheilt. Bei VERGER und GUILLEMIN war der Test positiv, es ergab sich in beiden Fällen aber lediglich eine Besserung der Hypertonie. STOKES et al. berichten andererseits über einen Howard-Test, der bei einem 12-jährigen Mädchen eine, durch eine Angiographie irrtümlicherweise falsche Diagnose berichtigte.

Aufgrund der Ergebnisse und der Tatsache, daß überhaupt nur bei 15 Kindern Ureterharnuntersuchungen vorgenommen wurden, glauben wir, dem prognostischen Wert eine untergeordnete, dem diagnostischen Wert eine wichtige Rolle zuweisen zu können.

Aortographie

Die Aortographie ist die einzige Methode für eine definitive Diagnose arterieller Abnormitäten. Die Durchführung ist in erfahrenen Händen mit den neueren Kontrastmitteln einfach. Im Erwachsenenalter ist die translumbale Aortographie gebräuchlich, bei Kindern ab etwa 5 Jahren wird ein Katheter in die a.femoralis eingeführt und bis zum Niveau der Nierenarterien vorgeschoben. GUNTHEROTH zieht die Einführung über die a.brachialis vor. Eine weitere, einfachere Möglichkeit, ist die intravenöse Applikation des Kontrastmittels nach VIALLET, die vor allem von den französischen Autoren bevorzugt wird. Sie ist beim Kind vorzuziehen, liefert aber undeutlichere Bilder (95). Die Indikation für eine Aortographie ist noch nicht klar umrissen. GUNTHEROTH et al. halten die Aortographie bei jedem Kind mit schwerer, fixierter Hypertonie für angebracht, besonders, wenn ein abdominelles Geräusch festzustellen ist, bei Größenassymetrie der Nieren in der Ausscheidungsurographie, oder wenn TEAC kein signifikantes Absinken des diastolischen Blutdruckes bringt. MEILMANN et al. halten die Aortographie nur dann für indiziert, wenn durch die Anamnese, durch Labor- und urologische Untersuchungen keine Diagnose erstellt werden kann. NIALL et al. wenden die Aortographie an, wann immer der Verdacht auf eine Gefäßschädigung besteht. Die Aortographie hat trotz ihrer, mit der Ausscheidungsurographie verglichen, schwierigen Technik, entscheidende Vorteile. Sie liefert auch dann, wenn die Ausscheidungsurographie versagt, exakte Bilder. Hervorzuheben ist diesbezüglich vor allem die Coarctation der Aorta abdominalis mit bilateraler Stenose der a.renalis, die durch die Ausscheidungsurographie nicht diagnostiziert werden kann. Besteht der Verdacht, daß durch die Aortographie eine Stenose oder ein Aneurysma nicht entdeckt wurde, so muß intraoperativ der Gefäßstiel der Niere untersucht werden. Vor allem rechts wird eine Stenose oft von der

Vena cava verdeckt.

Kontraindiziert ist die Aortographie bei Hypersensibilität gegen die Jodsubstanz des Kontrastmittels. Diese Allergie muß nach LAMY et.al. bei Kindern durch eine intravenöse Injektion und nicht nur durch eine subkutane Injektion oder durch Einträufeln in den Bindehautsack gemessen werden. Die Aortographie wird seit 1954 auch bei Kindern verwendet (159). Ihr Hauptanwendungsbereich liegt bei der renovascularen Hypertonie. Uns ist nur ein Fall bekannt, in welchem die Aortographie versagt hätte (146). Die Ursache war ein elliptisch verengtes Lumen der Nierenarterie, dessen lange Achse in einer frontalen Ebene stand.

Ursachen der renalen Hypertonie im Kindesalter

- a) Chronische Pyelonephritis und andere, entzündlich-degenerative Erkrankungen der Niere

ASK-UPMARK und MATHISON halten die unilaterale chronische Pyelonephritis und die infolge der Nierenschumpfung damit verbundene Hypertonie, bei Mädchen für häufiger. Diese Theorie hat sich auch in unserer Untersuchung bestätigt. Die chronische Pyelonephritis stellt, was die Zahl anbetrifft, die häufigste Ursache für eine Hypertonie dar. Sie wird jedoch heute im Durchschnitt weniger oft beobachtet als die Hypertonie infolge von Veränderungen der Nierengefäße. Die wichtigsten Merkmale bei der Entwicklung der Hypertonie sind folgende: eine sehr lange Latenzphase, die bis zu 10 Jahre dauern und aller Zeichen eines hypertensiven Geschehens entbehren kann, während der aber auch manchmal Zeichen einer Pyelonephritis zu finden sind (76). Eine zweite Phase, in der die Symptome der Hypertonie auftreten. Diese Phase ist kurz, sie dauert höchstens zwei Jahre (37). Die chronische Pyelonephritis führt über kurz oder lang zu einer Schrumpfniere, die nach ZOLLINGER zu 44 % mit einer Hypertonie einhergeht.

Nach SEIGE und HAUSCHILD entwickelt sich eine pyelonephritische

Schrumpfniere oftmals aus einer konnatal hypoplastischen Niere. Es handelt sich dabei um eine dysplastische Hypoplasie (47). Diese Anomalie ist im Gegensatz zur einfachen Hypoplasie sehr oft mit anderen Mißbildungen des Harntraktes gepaart. Die Ätiologie dieser ersteren Form wird noch diskutiert, vor allem ihre Beziehung zur Pyelonephritis. Wenn es sich auch um verschiedene Leiden handelt, so überlagern sich doch die Entzündung und die foetalen Strukturen bei der Pathogenese der Hypertonie (107). Die Dysplasie einer Niere begünstigt ihre Infektion. Diese Komplikation erschwert dann oft sehr die histologische Differentialdiagnose zur primären Pyelonephritis, umso mehr als diese durch Regenerationsvorgänge einen embryonalen Aspekt annehmen könnte (107). Nach FAVRE könnte es sich bei der konnatal dysplastischen Niere um die Folge einer eventuellen pränatalen Infektion handeln, da die renale Dysplasie schon als "burned out cases" der Pyelonephritis angesehen werde. So ist es oft unmöglich, zu entscheiden, ob in einem Fall eine kongenital hypoplastische Niere mit einer sekundären Infektion, oder eine Pyelonephritis mit sekundärer Atrophie vorliegt, da in beiden Fällen das Endresultat eine vernarbte, atrophische Niere sein würde. Die letztere Möglichkeit scheint die häufigere zu sein (75). Auch HABIB et al. halten die Zahl der konnatalen Hypo- und Dysplasien für gering; unter einer pyelonephritischen Schrumpfniere wird gewöhnlich eine sekundär atrophisierte verstanden. Wir konnten nur 6 Fälle finden, in denen mit großer Wahrscheinlichkeit primär eine Hypoplasie vorlag (10, 57, 67, 103, 144).

Teilt man die hypertensiogenen Nierenerkrankungen ein in vaskuläre und degenerativ-entzündliche, so sind 89 Fälle der zweiten Gruppe zuzuordnen. Die Verteilung auf die Geschlechter ist dabei: männlich/weiblich wie 25/64, ein Verhältnis, das nicht überrascht, wenn man bedenkt, daß die Infektion überwiegend ascendierend ausgelöst wird (76, 174). VIALAS berichtet von einem ähnlichen Ergebnis. Die weiteren Nierenerkrankungen dieser Gruppe sind aus Tabelle VIII zu ersehen.

Die Operationsmöglichkeiten sind hier auf die Nephrektomie beschränkt, da rekonstruktive Maßnahmen nicht durchführbar sind. Sie war in 14 Fällen erfolglos, in 9 weiteren Fällen können die Blutdruckwerte nicht als normalisiert angesehen werden. Die Hypertonie infolge von degenerativ-entzündlichen Erkrankungen der Niere hat die Tendenz zum höheren Kindesalter. Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über diese Gruppe.

Tab. VIII : Hypertonie durch degenerativ-entzündliche Erkrankungen der Niere

Autor	Geschl.	Alter (Jahre)	RR präop.	RR postop.	Erfolg	Beob.	Diagnose
Abeshouse	w.	8	160/100	120/82	ja	7 Ja.	Pyelonephr.
Baker	w.	6	260/130	?	nein	?	Pyelonephr.
Benjamin	m.	6	190/110	172/128	nein	6 Mo.	Pyelonephr.
Bernheim	w.	10	180/100	140/100	besser	2 Ja.	Pyelonephr.
Bonzanigo	w.	9	130/90	110/70	ja	1 Ja.	Hydronephr.
Bothe	w.	7	130/90	110/65	ja	4 Ja.	Hydronephr.
Butler	m.	7	160/105	115/75	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Butler	w.	10	190/120	92/60	ja	3 Mo.	Pyelonephr.
Carcassonne	w.	10	250/130	130/70	ja	?	Pyelonephr.
Chaptal	w.	10	220/170	?	ja	7 Ja.	Interstit.Nephrit.
Degoy	w.	10	200/160	130/80	ja	18 Mo.	Pyelonephr.
Detoni	w.	8 Mo.	190/90	105/70	ja	6 Mo.	Pyelonephr.
Durand	w.	14	190/145	140/95	ja	?	Interstit.Nephrit.
ElGholmy	m.	8	240/170	140/90	besser	2 Ja.	Pyelonephr.
Farber	w.	5	190/130	100/80	ja	4 Ja.	Pyelonephr.
Frischknecht	w.	13	250/160	145/100	besser	?	Pyelonephr.
Gasul	w.	9	160/130	125/80	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Gipson	w.	9	170/140	110/80	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Golenia	w.	18 Mo	130/80	110/60	ja	?	Pyelonephr.
Golenia	w.	9	180/135	120/90	ja	?	Pyelonephr.
Golenia	w.	13	240/160	150/110	besser	?	Pyelonephr.
Griffiths	w.	13	270/115	normal	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Griffiths	m.	13	220/130	230/140	nein	1 Ja.	Pyelonephr.
Guillemin	w.	15	220/140	170/100	besser	1 Ja.	Hydronephrose
Guntheroth	m.	14	210/150	135/85	ja	18 Mo.	Strahlungsnephrit.

Autor	Geschl.	Alter (Jahre)	RR präop.	RR postop.	Erfolg	Beob.	Diagnose
Habib	m.	6	160/100	90/70	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Habib	w.	10	210/180	?	nein	?	Pyelonephr.
Habib	w.	11	200/120	?	nein	?	Pyelonephr.
Habib	w.	13	210/150	?	nein	?	Pyelonephr.
Habib	w.	14	190/130	160/100	nein	14 Mo.	Pyelonephr.
Habib	w.	14	180/100	140/90	ja	1 Mo.	Pyelonephr.
Harnaes	m.	9	170/130	110/70	ja	?	Pyelonephr.
Harnaes	w.	10	290/195	135/80	ja	1 Ja.	Pyelonephr.
Higbee	w.	12	180/110	120/80	ja	1 Ja.	Pyelonephr.
Hodson	w.	7	220/150	normal	ja	?	Pyelonephr.
Horeau	m.	12	140/80	95/60	ja	?	Pyelonephr.
Horeau	w.	13	150/100	90/?	ja	?	Pyelonephr.
Käser	w.	13	185/145	110/70	ja	18 Mo.	Pyelonephr.
Kennedy	w.	7	225/175	108/74	ja	3 Mo.	Pyelonephr.
Kobayashi	w.	14	200/135	118/78	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Marcel	w.	8	220/150	150/110	besser	?	Pyelonephr.
Marcel	w.	9	170/150	140/90	ja	1 Wo.	Pyelonephr.
Martinez	w.	12	170/100	normal	ja	?	Pyelonephr.
Mathison	w.	13	230/130	115/85	ja	2 Ja.	Pyelonephr.
Matsaniotis	m.	10	175/130	125/90	ja	9 Mo.	Trauma
Matzner	m.	11	210/180	110/80	ja	18 Mo.	Trauma
Meilman	m.	4	180/150	112/70	ja	18 Mo.	Trauma
Meilman	w.	12	260/180	115/80	ja	1 Ja.	Pyelonephr.
Movin	m.	7	240/130	100/?	ja	18 Mo.	Pyelonephr.
Patch	w.	12	170/120	90/60	ja	?	Pyelonephr.
Ponté	w.	11	240/140	120/65	ja	2 Mo.	Pyelonephr.
Ponté	w.	14	230/140	180/120	besser	6 Mo.	Periarter.nod.
Powers	m.	6	230/180	130/80	ja	10 Mo.	Pyelonephr.
Rakovec	w.	15	215/160	110/90	ja	18 Mo.	Pyelonephr.
Rosenheim	w.	7	220/115	Normal	ja	?	Pyelonephr.
Sabin	w.	8	190/160	130/90	ja	?	Pyelonephr.
Schaffer	w.	10	220/160	105/60	ja	7 Mo.	Pyelonephr.
Schaffer	w.	10	160/120	90/55	ja	1 Mo.	Pyelonephr.
Schaffer	m.	11	150/110	120/70	ja	6 Mo.	Pyelonephr.
Schulze-Jena	m.	8	180/125	130/85	ja	7 Mo.	Pyelonephr.
Seeleemann	w.	9	190/160	sinkt	nein	?	Pyelonephr.
Seeleemann	w.	11	220/150	120/85	ja	6 Mo.	Pyelonephr.

Autor	Geschl.	Alter (Jahre)	RR präop.	RR postop.	Erfolg	Beob.	Diagnose
Seige	w.	13	208/150	122/74	ja	16 Mo.	Pyelonephr.
Semans	m.	2	170/130	98/62	ja	3 Ja.	Pyelonephr.
Sendra	w.	10	200/120	140/80	ja	?	Pyelonephr.
Smith	m.	8	210/160	120/70	ja	15 Mo.	Pyelonephr.
Vallery	w.	9	210/130	normal	ja	8 Mo.	Pyelonephr.
VanGoidsenh.w.		14	250/160	130/90	ja	?	Pyelonephr.
Verger	w.	9	220/150	150/100	besser	15 Mo.	Pyelonephr.
Weill	w.	8	215/150	190/130	nein	6 Mo.	Pyelonephr.
Welch	m.	1	120/85	85/55	ja	?	Pyelonephr.
Welch	w.	6	210/130	230/140	nein	2 Wo.	Pyelonephr.
Welch	m.	7	140/120	120/80	ja	3 Ja.	Hydronephrose
Welch	w.	9	144/100	140/115	nein	3 Ja.	Hydronephrose
Welch	w.	11	180/100	110/70	ja	3 Ja.	Pyelonephr.
Welch	w.	11	210/150	155/110	nein	4 Ja.	Pyelonephr.
Welch	m.	11	190/140	130/88	ja	2 Ja.	Trauma
Welch	w.	12	260/180	245/175	nein	7 Ja.	Pyelonephr.
Welch	m.	13	170/130	120/170	ja	3 Ja.	Pyelonephr.
Welch	w.	14	200/140	128/80	ja	6 Ja.	Pyelonephr.
Welch	w.	14	148/100	126/70	ja	4 Ja.	Pyelonephr.
Welch	m.	14	150/100	120/75	ja	3 Wo.	Pyelonephr.
Williams	w.	2	160/100	130/60	ja	6 Ja.	Pyelonephr.
Wilson	w.	12	230/170	116/74	ja	1 Ja.	Pyelonephr.
Woolley	m.	8	225/125	145/85	besser	6 Mo.	Pyelonephr.

b) Wilms-Tumor (embryonales Adenosarkom)

Da es zur Zeit keine Studie gibt, die sich auf eine genügend große Anzahl von Fällen stützt, ist es gegenwärtig unmöglich, mit Sicherheit den Raum zu definieren, den die Hypertension in der Symptomatologie des Nephroblastoms im Kindesalter einnimmt. Sie ist jedoch mit einer bemerkenswerten Häufigkeit bei den Fällen aufgetaucht, mit denen sich die Autoren beschäftigt haben. SILVER beobachtete eine Hypertonie in 7 von 8 Fällen, BRADLEY in 10 von 11. LATTIMER berichtet über eine Hypertonie in 60 %, SEELEMAN in 70 bis 90 % der Fälle.

Der Rang, den die Hypertonie beim Wilms-Tumor einnimmt, ist sehr unterschiedlich. In manchen Fällen kann sie die führende Rolle spielen. In der Mehrzahl der Fälle jedoch bereichern die Hypertension und ihre Konsequenzen lediglich die Symptomatologie des Tumors. Wenn auch der renale Ursprung der Hypertonie beim Wilms-Tumor außer Zweifel steht, so bleibt der Mechanismus, der sie auslöst, doch unsicher. Bei einer bestimmten Anzahl scheint der Tumor die a.renalis zu komprimieren und eine Ischämie zu verursachen, bei einem anderen Teil komprimiert der Tumor das Nierenparenchym im Innern der Kapsel. PAGE wies 1939 nach, daß eine Hypertonie auf dem Weg über eine Perinephritis mit Hilfe eines Zellophansackes, der die Niere einhüllt, zu erzeugen ist. Ebenso wie der Goldblatt-Mechanismus zieht auch das Experiment von PAGE eine Ischämie nach sich, und im Falle eines Nephroplastoms können beide Phänomene durchaus koexistieren. BRADLEY diskutiert die Existenz humoraler Pressorsubstanzen aus der Geschwulst. Bei einem 8jährigen Knaben mit einem RR von 160/120 wurde der RR nach Nephrektomie und Radiotherapie normal, um nach Auftreten von Lungenmetastasen 6 Monate später wieder zu steigen. Durch Bestrahlen der Lungenmetastasen normalisierte sich der RR wieder, um 4 Monate später, nach neuen Metastasen wieder zu steigen. Die Autopsie zeigte keine Rezidive des Tumors an der verbliebenen Niere. BRADLEY selbst hat jedoch keine hypertensiven Substanzen in dem Tumorgewebe nachweisen können. JOSEPH et al.(86) weisen darauf hin, daß unter allen Nieren- und Nebennierentumoren (mit Ausnahme des Phäochromocytoms) der Wilms-Tumor am häufigsten mit einer Hypertonie einhergeht, und deshalb nur die Sekretion einer hypertensiven Substanz durch den Tumor selbst dieser Tatsache Rechnung tragen würde. Solange der Beweis für die Existenz einer derartigen Substanz noch aussteht, bleibt nur die Annahme des Goldblatt-Mechanismus. JOSEPH et al. haben bis 1960 16 Fälle eines Wilms-Tumors mit Hypertonie gesammelt. Das würde bedeuten, daß jedes 5. Kind mit einer renalen Hyper-

tonie an einem Wilms-Tumor litte, setzt man die Zahl der bis 1960 beschriebenen Fälle mit 82 an. Da die Operation oft zu spät kommt, um vor der Aussaat von Metastasen den Tumor zu entfernen, wird das Kind über kurz oder lang nach der Operation sterben. Es besteht somit keine Möglichkeit, den Erfolg der Operation, was die Hypertonie betrifft, zu beobachten. An dieser Stelle soll lediglich auf das Nephroblastom als mögliche, nicht zu unterschätzende Ursache für die kindliche Hypertonie hingewiesen, jedoch nicht näher darauf eingegangen werden.

c) Vaskuläre Nephropathien

Im letzten Jahrzehnt wurden Arterienveränderungen als Ursache für eine renale Hypertonie immer häufiger beobachtet. Der größte Anteil trifft auf Stenosen der Nierenarterie, dem Analogon des Goldblatt-Experiments. Diese Gruppe ist gerade in letzter Zeit sehr angewachsen, wozu die durch die Angiographie wesentlich verbesserte Diagnostik beitrug. Die renovaskuläre Hypertonie wird beim Kind außer durch Nierenarterienstenosen infolge einer fibromuskulären Hyperplasie der Intima, seltener der Media und Adventitia, auch durch Aneurysmen, Kompressionen der a.renalis durch Ganglioneurome, arteriovenöse Fisteln, Infarkte und dergleichen ausgelöst. Nur POUTASSE et al. beschreiben eine Stenose, welche durch eine sonst im Kindesalter nicht vorkommende Atherosklerose bewirkt wurde.

Die Nierenarterienstenose ist die Veränderung, die dem Goldblatt Experiment im menschlichen Organismus am nächsten kommt. Die Niere selbst ist, bis auf einige Ausnahmen, histologisch völlig normal gebaut, da sie durch die vorgeschaltete Stenose vor der Hypertonie geschützt wird. Nur in schweren Fällen, bei fast vollkommener Obstruktion der Arterie, treten degenerative Erscheinungen und Infarkte auf (33). Andererseits führt die extreme Hypertension bald zu einer nekrotisierenden Arterio-

litis in der contralateralen Niere. In der Angiographie oder im histologischen Schnitt hat die Arterie entweder auf ihrer ganzen Strecke ein verengtes Kaliber oder zeigt nur eine lokalisierte Einschnürung, häufig mit poststenotischer Dilatation. Die Ursache ist beim Kind meist eine fibromuskuläre Intimahyperplasie, die lokalisiert ist oder auf der ganzen Länge der a.renalis und ihrer Verzweigungen auftreten kann. Der stenotische Ring besteht aus amorphem und feinfibrillärem Gewebe. Darin eingebettet sind Fibroblasten und längsverlaufende Zellen, die glatten Muskelfasern ähneln. Die Intima und die Lamina elastica Interna sind in tiefe Falten gezogen (130). In 7 Fällen ergab sich eine bilaterale Stenose der Ursprungsstellen der aa.renales an der Aorta, 5 davon gingen einher mit einer Coarctation der Aorta abdominalis. Nach EDWARDS und RODBARD ist diese Konstellation häufig. Die Stenose der Nierenarterien, die primär nicht vorhanden ist, wird durch das "jet stream" - Phänomen erklärt. RODBARD zeigte, daß durch den schnelleren Blutstrom in der verengten Aorta eine Proliferation der Arterienintima mit daraus folgender Stenose beider Nierenarterien hervorgerufen wird.

In der Verteilung zeigt sich ein leichter Unterschied zwischen männlichem und weiblichem Geschlecht. 44 mal sind Knaben, 31 mal Mädchen betroffen. Diese Nierenerkrankung ist im jüngeren Kindesalter häufiger als entzündlich-degenerative Nierenveränderungen, obwohl man keineswegs von einem Prädilektionsalter sprechen kann. Es ist bemerkenswert, daß einige Kinder schon im Säuglingsalter an einer Hypertonie, die durch Nierenarterienstenosen bedingt war, litten. LUNGQVIST und WALLGREN diskutieren das Bestehen eines latenten Goldblatt-Mechanismus in utero, der dann bei der Geburt mit der Manifestierung der Arterienstenose zur Geltung kommt.

Die Heilungsquote ist geringer als bei der Gruppe der entzündlichen Nierenerkrankungen. Von 75 Kindern wurden 51 geheilt, bei 11 konnte eine Besserung erzielt werden, und 13 Operationen waren erfolglos.

Tab. IX : Hypertonie durch vasculäre Nephropathien

Autor	Geschl.	Alter (Jahre)	RR präop.	RR postop.	Erfolg	Beob.	Diagnose
Barjon	m.	8	180/100	150/?	nein	2 Wo.	Arterienstenose
Baron	w.	7	150/110	120/80	ja	?	Art.-ven.-Fistel
Braunstein.	w.	15	230/140	140/80	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Brust	m.	14	230/180	220/130	nein	3 Wo	Bilat. Stenose
Cook	m.	1Wo	150/?	90/50	ja	2 Ja.	Arterienstenose
Debré	w.	6	250/190	?	ja	18 Mo.	Arterienaneurysma
Debré	m.	7	260/110	125/80	ja	15 Mo.	Arterienaneurysma
Debré	m.	11	220/130	normal	ja	2 Ja.	Sten.d.Fibrom
Debré	w.	12	250/150	?	nein	?	Arterienstenose
Decamp	w.	10	280/170	normal	ja	18 Mo.	Arterienstenose
Diekmann	m.	10	180/150	normal	ja	6 Mo.	Sten.d.Fibrom
Duffie	w.	14	180/120	normal	ja	?	Arterienstenose
Favre	m.	11	190/150	105/55	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Fisher	m.	14	280/160	?	nein	4 Ta.	Bilat.Stenose
Foster	m.	4Mo.	230/100	110/60	ja	?	Arterienstenose
Foster	w.	3	170/130	100/70	ja	3 Ja.	Arterienstenose
Foster	m.	4	170/140	?	ja	?	Arterienstenose
Foster	w.	5	210/160	110/70	ja	2 Ja.	Arterienstenose
Foulon	m.	7	230/170	180/140	nein	2 Mo.	Arterienaneurysma
Grant	w.	6	230/190	120/90	bess.	1 Ja.	Thromb.d.Arterie
Grant	w.	8	230/170	120/70	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Griffiths	m.	4	210/170	120/?	ja	8 Mo.	Arterienstenose
Grossmann	m.	8	220/160	sinkt	nein	2 Ta.	Arterienaneurysma
Guntheroth	m.	8	150/110	100/60	ja	4 Mo.	Arterienstenose
Habib	m.	7	210/160	normal	ja	?	Arterienaneurysma
Habib	m.	11	220/130	180/80	bess.	1 Ja.	Sten.d.Fibrom
Habib	w.	12	200/160	130/80	ja	5 Mo.	Arterienstenose
Halpern	w.	3	150/110	normal	ja	?	Arterienstenose
Halpern	m.	13	160/115	normal	ja	2 Ja.	Arterienstenose
Halpern	w.	15	205/110	120/80	ja	2 Ja.	Arterienstenose
Hanson	w.	12	200/130	140/90	bess.	9 Mo.	Bilat.Stenose
Harnaes	m.	11	210/130	120/70	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Hook	w.	8	220/180	93/60	ja	?	Arterienaneurysma
Horeau	w.	1	220/120	80/60	ja	6 Mo.	Arterienstenose
Howard	w.	5	200/140	110/70	ja	5 Mo.	Aneurysma

Autor	Geschl.	Alter (Jahre)	RR präop.	RR postop.	Erfolg	Beob.	Diagnose
Hunter	w.	5	280/180	140/85	besser	1 Ja.	Arterienstenose
Isaacson	w.	8	235/185	180/120	nein	17 Ta.	Arterienstenose
Isfort	m.	10	190/150	normal	ja	?	Arterienstenose
Kulczynska	m.	8	190/160	115/70	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Lambeth	m.	5	160/110	120/80	ja	3 Mo.	Arterienstenose
Lamy	w.	14	200/180	130/80	ja	6 Mo.	Arterienstenose
Leadbetter	m.	5	175/115	96/70	ja	?	Arterienstenose
McCaffery	m.	6	190/130	118/68	ja	1 Ja.	Arterienaneurysma
Nennhaus	m.	2	280/180	130/80	besser	?	Bilat. Stenose
Nennhaus	m.	3	160/120	100/70	ja	4 Ja.	Arterienstenose
Nennhaus	m.	4	210/160	125/80	besser	?	Arterienstenose
Neiman	w.	4	170/110	220/170	nein	?	Arterienaneurysma
Niall	m.	4	220/150	100/76	ja	2 Ja.	Arterienstenose
Oliver	w.	3	260/180	150/100	nein	1 Ja.	Arterienstenose
Oliver	w.	5	186/140	110/70	ja	?	Arterienstenose
Øster	m.	7	200/170	90/60	ja	?	iatrog. Hypert.
Poutasse	m.	14	240/160	?	nein	4 Ta.	Bilat. Stenose
Poutasse	m.	15	180/115	130/76	ja	6 Wo.	Bilat. Stenose
Schaffer	m.	5	200/160	120/80	ja	3 Wo.	Sten.d.Fibrom
Schmidt	w.	7 Wo	210/170	260/170	nein	3 Ta.	Bilat. Stenose
Schönenberg	w.	2	270/170	?	nein	?	Thromb.d.v.renalis
Slater	w.	9	200/170	120/80	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Smith	m.	7	230/150	150/100	besser	1 Ja.	Arterienstenose
Smith	m.	11	145/120	normal	ja	1 Ja.	iatrog. Hypert.
Snyder	m.	9 Mo	200/180	90/60	ja	2 Ja.	Bilat. Aneurysma
Spencer	m.	5	250/140	130/70	ja	18 Mo.	Arterienstenose
Spencer	m.	12	230/130	140/90	bess.	1 Ja.	Arterienstenose
Spencer	w.	12	220/150	110/70	ja	7 Mo.	Arterienstenose
Stokes	w.	12	220/160	normal	ja	18 Mo.	Arterienstenose
Sturm	m.	13	230/160	125/80	ja	1 Mo.	Aneurysma
Ullmann	m.	12	240/200	110/80	ja	1 Wo.	Arterienstenose
Tunay	m.	12	220/160	120/90	ja	1 Ja.	Arterienstenose
Welch	m.	9	185/125	150/100	bess.	3 Wo.	Arterienstenose
Williams	m.	4	210/135	100/60	ja	10 Ja.	Arterienstenose
Williams	w.	8	200/160	?	nein	1 Wo.	Arterienstenose

Beschreibung der Krankengeschichten der an der chirurgischen
Universitätsklinik Erlangen operierten Kinder

Fall 1: H. B., männlich, geb. 22. 9. 1958 Krankenbl.-Nr. 5506

Frühgeburt, im Alter von 3 Monaten Bronchopneumonie, nach deren Abheilung eine Anämie und eine Pyurie festgestellt wurde. Er ist statisch deutlich retardiert, zu klein und zu leicht für sein Alter und kann noch nicht sitzen. Einweisung in die Klinik am 27. 9. 59. Unters.: Hb 57 %, Leuko 10400, BSG 14/47, regelmäßig Leukozyten im Harn, jedoch kein Eiweiß. Die Urinkultur ergibt E. coli. Die Pyurie erweist sich als therapieresistent. Das Ausscheidungsurogramm ergibt eine normale rechte Niere. Das linke Nierenbecken ist geringgradig erweitert, die linke Niere intermittierend infiziert. Der Blutdruck ist n o r m a l.

Die Operation am 14. 1. 60 (Prof. Sigel) ergibt eine Stenosierung des linken Ureters durch 2 akzessorische Nierenarterien und 1 Vene, die zum unteren Pol ziehen, bzw. von dort kommen. Nach Ligatur der Gefäße zeigt sich der untere Pol der linken Niere livide verfärbt. Dieser Randinfarkt (ungefähr 1/6 des Parenchyms) wird in Kauf genommen. Im Harn sind postoperativ noch vereinzelt Leukozyten zu sehen. Der RR, der 1. Tag postoperativ 125/80 war, steigt am 4. Tag auf 150/110, um bei der Entlassung wieder im Normbereich zu sein.

Am 26. 7. 60 Wiedereinweisung zur Nachuntersuchung, da zuhause eine Hypertonie mit Werten zwischen 180/120 und 130/80 festgestellt wird. Die RR-messung während des Schlafes ergibt jedoch Werte von 100/60 bis 110/65, mithin keine fixierte Hypertonie.

Im Frühjahr 1961 Feststellung einer Hypertension um 160/90. Am 14. 4. 61 erneute Aufnahme des Kindes, das nun einen guten körperlichen Zustand aufweist. Die Ausscheidungsurographie ergibt eine intrarenale Hydronephrose der linken Niere mit einer unregelmäßigen Kontur am unteren Pol. Das Nierenbecken stellt sich nicht dar.

Am 4. 5. 61 operative Freilegung der linken Niere (Prof. Sigel).

Am Nierenstiel erhebliche Verschwielungen; der Ureter ist sehr dünn und im Bereich des Isthmus von derben, gefäßhaltigen Narben überzogen; der untere Nierenpol ist deutlich atrophisch. Da das Nierenbecken sich nicht gut freipräparieren läßt, die Verhältnisse zu schwierig zu übersehen sind und eine faßbare Ursache für die Hypertonie nicht zu sehen ist, wird eine Nephrektomie durchgeführt. Die ursprünglich geplante Polresection ist nicht realisierbar.

Die ~~ex~~stirpierte Niere ist im Bereich des unteren Drittels atrophisch. Es bestehen 2 Markstück-große, narbig eingezogene Bereiche im Gebiet des unteren Pols und am Hilus. Der Ureter ist in der Isthmusgegend stark komprimiert. Mikroskopisch findet man in diesem Bezirk innerhalb des Nierenparenchyms sehr dicht gelagerte, hyaline Glomeruli und eine Atrophie des Tubulusapparates. Es zeigt sich ein stark verbreitetes, dicht zellulär infiltriertes Interstitium. Unter den Infiltratzellen herrschen Lymphozyten vor. Unmittelbar an diesen Bezirk angrenzend zeigt sich normal strukturiertes Nierenparenchym. Die Gefäße des Hilusbereiches sind morphologisch unauffällig.

Diagnose: Umschriebene, narbige Veränderungen vorwiegend des Rindenparenchyms.

Der Blutdruck geht postoperativ auf normale Werte zurück.

Der Patient verschwand aus unserem Blickfeld, sodaß keine Angaben über die Dauer der Normotonie gemacht werden können.

Fall 2: R. W., männlich, geb. 29. 10. 1952, Krankenbl. Nr. 32951

Der Junge wurde termingerecht geboren und ist bis Februar 1963 gesund gewesen. Seither Polydipsie, Polyurie, Müdigkeit und Frontalkopfschmerz. Drei Wochen vor der Aufnahme in die Univ. - Kinderklinik (29. 4. 63) starkes Erbrechen, das seither angehalten hat und mehrmals täglich unabhängig von den Mahlzeiten auftritt.

Es besteht eine deutliche, körperliche Retardierung. Der RR ist 240/170. Die Herztöne sind rein, der 2. Ht jedoch stark akzentuiert. Das EEG ergibt keinen pathologischen Befund. Ein Regitin-Test resultiert in einer Senkung des RR auf 140/90. Eine am 8. 5. durchgeführte Ausscheidungsurographie ergibt eine normale rechte Niere und eine Verzögerung der Ausscheidung auf der linken Seite. Die Noradrenalinausscheidung ist normal, die Vanillinmandelsäureausscheidung leicht erhöht, aber nicht typisch für ein Phäochromozytom.

Am 16.5.63 Einweisung in die Chirurgische Univ.-Klinik Erlangen. Blutbild: Hb 98 %, Ery 5,4 Mill., Leuko 9600, Rest-N 24 mg%, BSG 2/5, Serumelektrolyte im Normbereich.

Harnstatus: Spur Eiweiß, kein Zucker, ganz vereinzelt Leukozyten, Bakterienkultur: Staph. albus.

Augenhintergrund: Gunn'sche Kreuzungsphänomene und beginnende Retinopathia angiospastica. Im EKG zeigt sich eine deutlich pathologische Linkshypertrophie.

Aortographie: gute Darstellung einer größeren linken und einer kleineren rechten Niere. Die rechte a. renalis ist nach ihrem Abgang aus der Aorta auf mehr als 1 cm Länge erheblich eingeeengt, dahinter leicht dilatiert. Auch die linke a. renalis weist, wenn auch bei weitem nicht im gleichen Maß, Abnormitäten auf. Die a. mesenterica sup. stellt sich auffallend schwach dar, auch die a. hepatica zeigt keinen richtigen Stamm, ein über die linke Niere in Richtung Milz hinziehendes Gefäß scheint aus der a. mesenterica inf. zu entspringen. Es handelt sich wahrscheinlich um mehrere Gefäßanomalien der Aortenäste.

Operation am 5. 7. 63 (Prof. Hegemann)

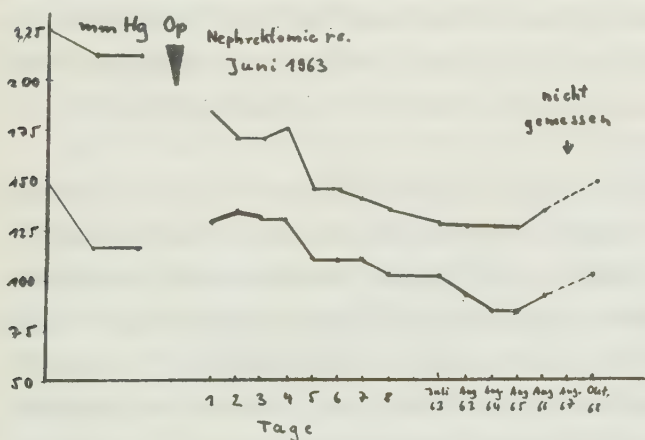
Die linke a. renalis zeigt bei der äußeren Inspektion keine nennenswerten pathologischen Veränderungen, die rechte a. renalis ist auf einer Strecke von 1 1/2 cm hochgradig eingeeengt. Zunächst Versuch einer Arterienplastik mit einem Dacron-Patch. Daraufhin ist distal des

stenosierten Segmentes eine Pulsation zu tasten, kurze Zeit später kommt es zur Thrombose. Durch mehrfaches Eingehen mit einer Sonde und Einspritzen von Heparin gelingt es, die Thrombose zu beseitigen. Nach kurzer Zeit erneute Thrombosierung, deshalb wird die Niere exstirpiert. 3 Tage postoperativ ist der RR noch 170/145, 4 Wochen nach der Operation 115/80.

Die Prognose ist mit Vorsicht zu stellen, da die röntgenologisch nachgewiesenen Veränderungen an der linken Nierenarterie zu einem späteren Zeitpunkt möglicherweise zu einer Leistungseinschränkung der Restniere führen können.

Dezember 1968: Der RR ist für das Alter des Patienten zu hoch, jedoch besteht, 5 1/2 Jahre nach der Operation, subjektives Wohlbefinden.

Blutdruckverlauf des Patienten:



Fall 3: J. Z., weiblich, geb. 17. 8. 1952 Krankenbl. Nr. 17876

Das Mädchen wurde ohne Komplikationen geboren. Kinderkrankheiten: mit 4 Jahren Masern, mit 9 Jahren Keuchhusten. Appendektomie 1961. Die jetzigen Beschwerden reichen 1-2 Jahre zurück. Es hatte ständig Schmerzen in der rechten Lendengegend, in den letzten 14 Tagen Fieber, schlechter Appetit, bettlägerig; am 26. 2. 61 Aufnahme.

Das Mädchen ist in gutem Ernährungszustand. Kein krankhafter neurologischer Befund. Die Herztöne sind rein, es besteht ein RR von 145/95, Hb 79 %, Leuko 8100, BKS 24/56, Blutbild ohne Besonderheiten. Röntgen: Weichteilschatten beider Nieren an normaler Stelle, rechts deutlich kleiner als links. Die Ausscheidungsurographie ergibt nach 20 Min. auf der linken Seite eine völlig normale Nephro- und Urographie, rechts nur ein verplumptes Nierenbecken-Kelchsystem in einer hypoplastischen Niere. Die Ausscheidung ist schwach und verzögert.

Translumbale Aortographie: rechte Niere sehr klein, jedoch arteriell versorgt. Bei wiederholten Blutdruck-Messungen schwankt dieser zwischen 160/110 und 130/95. Leukozyten steigen auf 11000.

Operation am 20. 3. 62 (Dr. Held)

Die hypoplastische rechte Niere wird von der Nebenniere abgelöst: Freipräparierung und Verschluss der Vene, nach deren Durchtrennung doppelte Ligatur der kleinkalibrigen a. renalis. Drainage, Wundverschluss. 9 Tage nach der Operation ist der RR 125/75. Entlassung bei Wohlbe-
finden.

Pathologisch-histologischer Befund: Die Niere mißt 5,5 x 3 x 2 cm. Die Nierenbeckenschleimhaut zeigt entzündliche Infiltration, die bis in den Rindensaum reicht, hier allerdings homogen verteilt. In den entzündlichen Rindenbezirken sind sowohl Tubuli als auch Glomeruli zugrundegegangen, in den freien Bezirken sind beide enthalten. Die Gefäße zeigen eine deutliche Hyperplasie der Media, teilweise auch eine geringgradige schalenförmige Intimahyperplasie.

Diagnose: Nach dem morphologischen Bild handelt es sich um eine primär hypoplastisch angelegte Niere, überlagert durch eine chronische Pyelonephritis bei exzentrisch liegendem Nierenbecken und Nephrolithiasis.

Diskussion

Bei der Durchsicht der Tabellen ist ersichtlich, daß es für die unilaterale renale Hypertonie im Kindesalter hauptsächlich 2 Ursachen gibt : die chronische atrophische Pyelonephritis im Rahmen der entzündlichen Veränderungen und die Stenose der Nierenarterien stellen mit zusammen 138 Fällen (= 84,2 %) den Hauptanteil. Weitere seltenere Ursachen sind : Nierenarterienaneurysmen, Niereninfarkte, Traumen, Hydro-nephrosen, arterio- venöse Fisteln, Nierenvenenthrombosen, Strahlungs-nephritis, und Gefäßligaturen, die einen Anteil von 15,8 % ausmachen. Bemerkenswert ist die häufigere Diagnose von Gefäßschäden in den letzten Jahren, sodaß ihr Anteil, der jetzt noch 45,6 % beträgt, in Zukunft die entzündlich-degenerativen Erkrankungen der Niere, deren Anteil 54,4% ist, wahrscheinlich übertreffen wird. Dies ist in erster Linie der verbesserten Diagnostik, vor allem der Angiographie zu danken, die heute ein fester Bestandteil der Untersuchungen ist.

Es fällt auf, daß die bereits angedeutete Bevorzugung des weiblichen Geschlechts ausschließlich auf das Konto der chronisch entzündlichen Nierenerkrankungen geht. Bei vaskulären Schäden ist dagegen eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts zu erkennen. Diese Tatsache läßt sich durch die bei Mädchen häufigeren Harnwegsentzündungen erklären. Ihre Bestätigung findet diese Ansicht bei der Durchsicht der Krankengeschichten. Frühere Harnwegsinfekte stellen durchweg die Grundlage für die Entstehung einer späteren Schrumpfniere dar. Eine konnatal hypoplastische Niere ist noch nicht für eine Hypertonie verantwortlich, sie kann ihre Aufgabe ebenso erfüllen, wie die eutrophe Niere. Sie ist jedoch, wie schon oben erwähnt wurde, prädisponiert für sekundäre Veränderungen (179). Unser 3. Fall entspricht dem hier gesagten. Es ist anzunehmen, daß das Kind bis etwa 1-2 Jahre vor der Operation normotensiv war, zumindest gab es keine Anzeichen für eine Hypertonie. Dann

lokalisierte sich eine Pyelonephritis in die primär hypoplastisch angelegte rechte Niere und verursachte eine Hypertonie.

Über die Entstehung einer Pyelonephritis gibt das Vorhandensein hydronephrotischer Veränderungen des Ureters und des Nierenbeckens in 22 Fällen Aufschluß. In 2 Fällen sah man allerdings nicht das Bild einer Pyelonephritis, sondern einer interstitiellen Nephritis. (25, 42). In einem Teil der Fälle waren Hinweise auf einen vesico- ureteralen Reflux eindeutig feststellbar. WILLIAMS weist darauf hin, daß ein vesico- ureteraler Reflux im Kindesalter gewöhnlich bilateral ist, was in unserer Statistik jedoch nicht zutrifft. HODSON beschreibt einen Fall von bilateraler Pyelonephritis, wobei auf einer Seite eine Schrumpfniere vorlag. Es gelang, durch ~~Exstirpation~~ Exstirpation dieser, und durch Heilung der anderen mit Antibiotica, den Blutdruck zu normalisieren. Daß eine Obstruktion der ableitenden Harnwege mit daraus resultierender Hydronephrose auch ohne eine Infektion der Niere zur Hypertonie führen kann, hat sich in drei Fällen bestätigt.

Die wichtigsten pathologisch- histologischen Bilder einer Schrumpfniere bestehen in extensiver Fibrose, merklicher Verringerung des normalen Nierengewebes und in einer Verdickung der Arteriolen in den fibrotischen Bereichen (10). Normale und geschrumpfte Zonen von Nierenparenchym sind histologisch scharf voneinander getrennt, wobei diese Zonen oft segmentär angeordnet sind (66). Praktisch immer sind Schädigungen der Gefäße vorhanden, die sich auf die Arteriolen mittleren und kleineren Kalibers erstrecken, die größeren Arterien aber meistens aussparen (25). Besonders am Nierenhilus sind die großen Äste der a. renalis völlig normal (25). Die Veränderungen bestehen im wesentlichen aus einer diffusen Hyperplasie der Media und besonders der Intima. Sie erstreckt sich auch auf die Muskelfasern, die zahlreicher und voluminöser sind als normalerweise, besonders im Bereich der kleinen Gefäße, die das charakteristische schichtförmige Aussehen einer Zwiebel annehmen (25).

Diese Veränderungen bewirken eine beträchtliche Verengerung des Arterienlumens, die Voraussetzung für die Ischämie der Niere. Das Nierenmark ist auf ein schmales Band reduziert. Die Rinden-Mark-Zone nimmt ein schilddrüsenähnliches Aussehen an. Die Corticalis ist in den meisten Fällen ebenfalls stark verschmälert, die Glomeruli sind in den geschrumpften Zonen hyalinisiert und fibrosiert und in ihrer Zahl extrem vermindert. Der auffälligste Befund ist jedoch die ausgeprägte Degeneration der Tubuli (72), was damit zusammenhängt, daß die Tubuli durch eine verminderte Blutversorgung zuerst und am stärksten betroffen werden. Das noch funktionsfähige Parenchym beträgt in vielen Fällen nur noch 25 % und weniger (174).

Im Gegensatz hierzu stehen die Befunde, die bei der Hypertonie auf arterienstenotischer Basis gefunden werden. Die Nieren sind mit Ausnahme weniger Fälle, wo es sich um extreme Mangeldurchblutungen handelt, durchaus normal gebaut und wären ohne weiteres funktionstüchtig. Die Hypertension stellt hier anscheinend einen Ausgleichsmechanismus des Körpers dar, der eine konstante Durchblutung der Nieren unbedingt aufrecht erhalten will. Zu Infarkten und degenerativen Veränderungen kommt es nur dann, wenn die Masse der Niere in einem Mißverhältnis zu dem in die Niere gelangenden Blutstrom steht. Bei vollkommenem Verschuß einer Arterie des Nierenhilus dürfte es an und für sich nicht zu einem Hochdruck kommen, da die infarzierten Teile nicht durchblutet werden. ØSTER hält es jedoch für möglich, daß, obwohl die Nierengefäße Endarterien sind, eine gewisse Überschneidung ihrer Versorgungsgebiete stattfindet und es deshalb gut möglich ist, daß die vollständige Ligatur einer Endarterie Ursache einer Hypertonie ist, da eine gewisse, wenn auch sehr kleine Menge Blut den ischämischen Bereich passiert. In funktioneller Hinsicht ist nekrotisches Nierengewebe nicht von Belang, von Bedeutung ist nach ZOLLINGERS Ansicht dagegen die ischämisch geschädigte, jedoch noch knapp überlebende Randzone (Subinfarkt), deren

Durchblutung gedrosselt ist. So besteht durchaus eine Möglichkeit, daß das hier produzierte Renin durch den Blutstrom fortgetragen wird. Die Arterie, deren Lumen stenosiert ist, versorgt gewöhnlich eine etwas kleinere Niere, die andere Niere ist dagegen kompensatorisch hypertrophiert. Der Sitz der Stenose hält sich an keinen festen Ort. Es ergab sich folgendes Bild:

an der Abgangsstelle der Arterie von der Aorta:	18 Fälle (7 bilateral)
in der Mitte der a.renalis, bzw. deren Stamm :	4 Fälle
an deren Verzweigung und intrarenal	: 11 Fälle
in der ganzen Länge der Arterie	: 12 Fälle
nicht angegeben	: 12 Fälle

Ist eine Stenose an der Abgangsstelle der Arteria von der Aorta festgestellt worden, so ist sorgfältig zu klären, ob die andere Nierenarterie nicht auch stenosiert ist (18, 49, 79, 130, 146). In vier Fällen wurde, unter Verkenennung der bilateralen Stenose, eine Niere extirpiert. Der Blutdruck blieb postoperativ auf der ursprünglichen Höhe und die Kinder verstarben.

Liegt das stenotische Segment auf dem Hauptstamm der Arterie selbst, oder an ihrer Abgangsstelle von der Aorta, so sind die Voraussetzungen für eine Revaskularisierung und damit eine Wiederherstellung der normalen Blutstromverhältnisse besonders günstig. Liegt dagegen die Stenose intrarenal oder erstreckt sie sich über die gesamte Länge der Arterie, so wird eine Nephrektomie durchgeführt. Wenn die Niere selbst oder ein Teil infarziert oder nekrotisiert ist, muß sie extirpiert werden (28, 60, 148, 159). Ist sie dagegen durch eine vorgelagerte Stenose vor der Hypertonie geschützt und voll funktionsfähig, so bleibt es wünschenswert, durch einen gefäßchirurgischen Eingriff die Niere zu erhalten. Liegt der seltene Fall einer isolierten Ischämie oder Infarkts eines Nierenpols vor, so kann die Möglichkeit einer Polresektion ins Auge gefaßt werden. In unserem Fall 1) war dies aus technischen Gründen allerdings nicht möglich.

Der Mechanismus der Entstehung einer Hypertonie verhält sich bei den anderen, weniger häufigen, Gefäßschäden analog. Beim Arterienaneurysma bildet sich ein Thrombus, der in das Gefäßlumen hineinragt und es verengt. Im Falle einer arterio-venösen Fistel erreicht nur ein Teil des arteriellen Blutes das Nierenparenchym, im Fall einer Venenthrombose besteht eine starke Herabsetzung der Durchströmung.

Therapie

Fast in allen Fällen ist eine chirurgischen Intervention indiziert, mit Ausnahme derer, bei welchen zu komplexe Veränderungen vorliegen, die chirurgisch nicht anzugehen sind, oder jener, bei denen durch eine langdauernde Hypertonie sich schon sekundäre, angiosklerotische Veränderungen manifestiert haben, die dann ihrerseits die Hypertonie aufrechterhalten. Für die Formen der unilateralen Hypertonie kommen drei Operationen in Betracht.

1. Nephrektomie.

Dieser radikale Eingriff ist bei der Pyelonephritischen Schrumpfnieren die einzige Möglichkeit, die Ursache der Hypertension, das chronisch entzündete Nierenparenchym, zu entfernen. Sie ist indiziert, wenn das Gewebe schwer geschädigt ist, die Hypertonie noch nicht zu lange angedauert hat, und die Nierenveränderungen streng auf eine Niere beschränkt sind. DEBRE' fordert dazu noch einen normalen Augenhintergrund, es ist jedoch aufgrund der Operationsergebnisse sicher, daß der Augenhintergrundsbefund zwar eine gewisse Rolle spielt, aber nicht entscheidend für das Ergebnis der Operation ist. Früher wurde bei Hypertonien durch Arterienstenosen ebenfalls eine Nephrektomie durchgeführt, heute soll zumindest der Versuch einer Rekonstruktion des Gefäßes gemacht werden. Die Nephrektomie kann auch bei renovaskulärer Hypertonie notwendig werden, wenn die gefäßchirurgische Operation technisch unmöglich ist oder wenn die Niere jenseits des verschlossenen Gefäßes schwer geschädigt ist (34).

2. Revaskularisierung.

Eine rekonstruktive Maßnahme erscheint heute besonders erstrebenswert, weil sie im Gegensatz zur früher üblichen Nephrektomie ein Organ zu erhalten vermag, dessen Parenchym noch funktionstüchtiger sein kann, als die druckgeschädigte "offene" Niere der anderen Seite (99). Der Zweck der Revaskularisierung ist die Wiederherstellung adäquater Gefäßverhältnisse und sie ist der Entfernung des Organs in funktioneller Hinsicht überlegen. Die Berichte über Revaskularisierungen bei Erwachsenen sind zahlreich (117, 126, 130).

Im Kindesalter wurde zum ersten Mal von POUTASSE 1956 bei einer bilateralen Nierenarterienstenose eine Erweiterung der stenosierten Segmente vorgenommen. Gegenwärtig stehen für die Revaskularisierung folgende, bei Erwachsenen bereits oft erprobte Methoden zur Verfügung(117).

Endarteriektomie und Reanastomose
 oder Zwischenschaltung einer Kunststoff-Prothese
 Patch - Plastik
 Bypass - Plastik
 Spleno - renaler Shunt

Eine Revaskularisierung ist stets dann indiziert, wenn sie nicht technisch unmöglich ist und die Nierenfunktion, gemessen an der Kontrastmittelausscheidung im Pyelogramm, noch gut ist (140). Leider sind beim Kind Länge und Weite der Arterien oft ungenügend und kommen für eine Revaskularisierung nur unter bestimmten Umständen in Frage. Nach allgemeiner Ansicht soll jedoch heute immer, wenn technisch zu verwirklichen, eine Arterienplastik mit körpereigenem Gewebe versucht werden (87). Gerade bei Kindern ist aber die Möglichkeit einer Thrombosierung der erweiterten Arterie besonders groß, sodaß die Niere später doch noch exstirpiert werden muß.

In 24 Fällen wurde der Versuch unternommen, den normalen Blutstrom durch die Niere wiederherzustellen. Dabei wurden folgende Methoden

angewendet:

Reanastomose End zu End	8 Fälle
Reanastomose End zu Seit	6 Fälle
Patch-Plastik (homolog)	5 Fälle
Patch-Plastik (Dacron)	3 Fälle
Splenorenale Anastomose	4 Fälle

Erfolg:

Heilung	12 Fälle
Besserung	6 Fälle
Mißerfolg	6 Fälle
(Zwei Fälle mit bilateraler Revaskularisierung)	

Synthetische Materialien verwendeten SPENCER und STOCKES. Nur eine Operation hatte Erfolg. Wegen der besseren Heilungstendenz sollten deshalb körpereigene Materialien verwendet werden (81, 87). Die Revaskularisierung scheitert hauptsächlich an der ständigen Thrombosierung der Arterie. Drei der Mißerfolge sind auf diese Komplikation zurückzuführen, die eine anschließende Nephrektomie notwendig machte. Auch in unserem Fall 2) mußte die Niere nach mehrmaliger Thrombosierung herausgenommen werden.

3. Partielle Nephrektomie.

Dieser selten zu verwirklichende Eingriff ist dann indiziert, wenn die Gefäßveränderungen nur einen Ast der a. renalis betreffen und die Auswirkungen im Nierengewebe gut abgrenzbar sind. Sie kann notwendig werden, wenn primär nur eine Niere angelegt ist, oder bereits eine Niere wegen einer anderen Krankheit herausgenommen wurde. Diese Operation ist nur zweimal ausgeführt worden (64, 174). GUNTHEROTH berichtet über einen 8jährigen Knaben, bei dem links eine Heminephrektomie, rechts eine End zu Seit Reanastomose der a. renalis an die Aorta durchgeführt wurde. Die Operation resultierte in völliger Normalisierung des RR.

Bestehen Zweifel, ob eine Nephrektomie durchgeführt werden soll, so spricht gegen die Nephrektomie nur der, auch bei fortgeschrittenen

Pyelonephritiden, noch teilweise erhaltene funktionelle Wert der betroffenen Niere (23). Nach HABIB ist es besser, eine Nephrektomie dann nicht auszuführen, wenn nicht absolute Sicherheit über die Unversehrtheit der anderen Niere besteht. Von schwerkranken Patienten wird die Nephrektomie meist besser vertragen, als die Rekonstruktion der Arterie. Ist die stenotische Arterie auf einen Pol beschränkt, so ist die Resektion dieses Pols die Therapie der Wahl. Ligatur alleine wird oft eine Ischämie und einen Hypertonus nach sich ziehen (64).

Nach dem chirurgischen Eingriff kann der Blutdruck sofort auf normale Werte sinken, oder sich erst nach einem Intervall normalisieren. Zwei Fälle werden beschrieben, in denen der Druck postoperativ unaufhaltsam absank und die Kinder an einer Kreislaufinsuffizienz starben. Die Verzögerung der Normalisierung des Blutdruckes kann bis zu einer Woche dauern und ist prognostisch nicht ungünstig. Sie kommt zum Teil wahrscheinlich durch die während der Operation in großer Menge freigesetzten Pressorsubstanzen zustande, die erst nach einem bestimmten Zeitraum inaktiviert werden können. Darüber hinaus muß damit gerechnet werden, daß der renale Hochdruck bei langem Bestehen seinen Charakter geändert hat und unabhängig von der Niere geworden ist (149). Sinkt der Blutdruck längere Zeit nach der Operation nicht ab, dann muß ein solches Geschehen angenommen werden. Möglicherweise werden in diesen Fällen erst Monate später normale Blutdruckwerte gefunden. Bei dem Versuch einer Erklärung dieser Vorgänge muß darauf hingewiesen werden, daß beim Hochdruck häufig eine Hyperplasie der Nebennierenrinde gefunden wird. Diese kann auch nach der Entfernung der kranken Niere die Hypertonie durch vermehrte Ausschüttung von NNR-Hormonen unterhalten.

Präventivmaßnahmen

Die Präventivmaßnahmen können sich naturgemäß nur auf die erwor-

benen Ursachen einer renalen Hypertonie erstrecken, d.h. auf die Vermeidung einer pyelonephritischen Infektion, bedenkt man, daß Pyelonephritiden bei Kindern nach den Infektionen des Respirationsapparates den zweiten Rang einnehmen (25). Ungefähr 20 - 25 % der Erwachsenen-Hypertonie werden einer chronischen Pyelonephritis zugeschrieben. Umgekehrt werden 60-80 % aller Patienten mit einer Pyelonephritis hypertonisch werden (64). Fast alle Kinder, die an einer Hypertonie aufgrund einer chronischen Pyelonephritis leiden, haben vorher Harnwegsinfekte gehabt. Dieses ätiologische Problem verlangt die Behandlung jeder Pyurie, bevor eine röntgenologisch nachweisbare Schrumpfung begonnen hat (174). Die Pyelonephritis muß völlig ausgeheilt werden und anhand einer Ausscheidungsurographie muß nach der Ausheilung sichergestellt werden, daß keine Schrumpfniere entstanden ist.

Da bei Röntgentherapien die Möglichkeit einer Strahlungsnephritis besteht, muß bei Bestrahlungen in der Abdominalgegend auf die vollständige Abschirmung der Niere geachtet werden (64).

Folgende Gegebenheiten kommen ursächlich für den Mißerfolg einer Operation in Betracht:

1. Die entfernte Niere war nicht verantwortlich für die Hypertonie (72).
2. Der Erfolg einer Revaskularisierung schließt die Möglichkeit degenerativer Bezirke in der Niere nicht aus, die den üblichen Untersuchungen entgangen sind (Biopsie!)
3. In der anderen Niere haben sich sekundäre Veränderungen gebildet, die ihrerseits die Hypertonie unterhalten.
4. Eine mangelhafte Diagnostik, durch die bilaterale Schäden übersehen werden und die eine sinnlose Nephrektomie veranlaßt.

Eine Operation kann nach SCHAFFER und MARKOWITZ dann als Erfolg gewertet werden, wenn der Blutdruck 6 Monate postoperativ normal bleibt.

Uns ist im Verlauf unserer Untersuchungen kein Fall bekanntgeworden, in dem der Blutdruck später als 6 Monate nach der Operation noch gestiegen wäre.

Operationsindikation und Prognose

SCHROEDER und FISH gaben 1940 zum ersten Male Kriterien für die Auswahl von Patienten an, die für eine Operation geeignet wären. Gleichzeitig gaben sie ihrer Meinung Ausdruck, daß die Informationen, die zu jenem Zeitpunkt erhältlich waren, ungenügend für die Abschätzung des Wertes einer Nephrektomie wären. Es ist wiederholt dargelegt worden, daß die Hypertension von relativ kurzer Dauer sein muß, um eine Nephrektomie zu rechtfertigen; einige Autoren haben jedoch auch, gerade im Kleinkindesalter, gute Erfahrungen in Fällen von langdauernder Hypertonie gemacht (168). Übereinstimmend wird gefordert, die Hypertonie dürfe nicht "lange" gedauert haben (125), doch besteht keine Einigkeit über die Zeitdauer bis zu welcher man mit guten Erfolgen rechnen dürfe. Darüberhinaus gibt es zu viele Ausnahmen von dieser Regel, als daß sie allgemeine Gültigkeit besäße (144). Gegenwärtig kann vor der Operation trotz aller durchgeführten Tests nicht mit Sicherheit vorausgesagt werden, welche Patienten geheilt werden können und welche nicht. Es ist konstatiert worden, daß eine beschädigte, aber noch funktionierende Niere nicht entfernt werden solle. ROSENHEIM ist sicher, daß dies falsch sei und glaubt im Gegenteil, daß eine Funktion in der geschädigten Niere eine Heilung nach Nephrektomie wahrscheinlicher mache. Die Hypertonie darf jedoch keineswegs so lange gedauert haben, daß die kontralaterale Niere beträchtliche arteriosklerotische Veränderungen erleidet, die ihre Durchblutung beeinträchtigen. Nur dann kann, wie schon VOLHARD, CATEL und SEELEMANN u.a. betonen, mit einer Senkung des Hochdruckes gerechnet werden. Herzinsuffizienz und beträchtliche Fundusveränderungen

bergen ebenfalls ein erhöhtes Risiko in sich. Infektion oder verminderte Funktion auch der anderen Niere werden als Kontraindikation für eine Nephrektomie betrachtet (72, 144, 150). Merklliche Reduzierung der Nierenfunktion in der kontralateralen Niere muß als absolute Kontraindikation für die Nephrektomie angesehen werden (72).

HABIB hält es für äußerst wichtig, sich vor der Operation zuerst von der Integrität der Morphologie und der Funktion der kontralateralen Niere zu überzeugen. Bei seinen Patienten war die Nephrektomie nur in diesen Fällen erfolgreich. Die Harnstoff oder Kreatinin-Clearance erlauben eine Beurteilung der Nierenfunktion; ist die Clearance beträchtlich reduziert, so ist die chirurgische Heilung der Hypertonie unwahrscheinlich, obgleich eine geringgradige Reduzierung gerade bei Kindern nicht gegen eine Operation spricht (64).

Wir halten folgende Kriterien für grundlegend:

1. Die einzige Bedingung für eine Nephrektomie ist die Unilateralität der Erkrankung. Deshalb ist es äußerst wichtig, die Exploration der kontralateralen Niere so weit wie möglich, eventuell bis zur Biopsie zu führen (37).
2. Eine fortgeschrittene Retinitis angiospastica ist keine absolute Kontraindikation für eine Intervention (131).
3. Das Kind soll nicht gerade auf dem Höhepunkt einer hypertensiven Krise operiert werden, da der Erfolg hier zweifelhaft erscheint. Es ist vorteilhaft, den Blutdruck vor der Operation durch antihypertensive Mittel zu senken (36).
4. Eine kompensatorische Hypertrophie der kontralateralen Niere ist ein günstiges Zeichen für die Prognose (137).

Die rechtzeitige Diagnosestellung und die Durchführung einer Operation sind für den weiteren Verlauf der Krankheit von entscheidender

Bedeutung (151, 162). Ein Erfolg in der Behandlung der Hypertension durch die Nephrektomie kann nur bei Vorhandensein einer normalen oder höchstens minimal geschädigten zweiten Niere erwartet werden (61). Die Tatsache einer einmal manifestierten Hypertonie, die ihrerseits wieder Gefäßveränderungen nach sich zieht, macht es verständlich, daß die Reversibilität einen begrenzten Zeitraum hat, über den hinaus die Resultate der Nephrektomie unbefriedigend oder von kurzer Dauer sein werden. Dies ist zweifellos der Grund, weshalb die Erfolge bei Kindern, die nicht, wie Erwachsene, von degenerativen Krankheiten geschwächt sind, günstiger sind (10, 125). Eine frühzeitige Diagnose scheint aber insofern von besonderer Bedeutung zu sein, als der Verlauf der Erkrankung in der Regel rasch progredient und irreversibel ist. Nach länger bestehendem Hochdruck führt die Entfernung der kranken Niere erfahrungsgemäß nur selten zur Heilung (17). Der Grund dafür ist in der Häufigkeit der Einbeziehung der anderen Niere zu suchen. VIALAS verweist deshalb auf den Wert einer Biopsie der gesunden Niere, die es allein erlaubt, Aussagen über die Durchführbarkeit und die Prognose der Operation zu treffen. SMITH und SAYLOR bezweifeln zwar, ob in einer hypertensiven Niere eine Biopsie ausgeführt werden soll, jedoch ist uns über einen Zwischenfall nichts bekannt. Viele Autoren halten, GIPSON zufolge, eine Dauer der Hypertonie von mehr als zwei Jahren für ein ungünstiges Vorzeichen für die postoperative Heilung. Er gesteht jedoch zu, daß es schwierig ist, die Zeitdauer abzuschätzen, die eine Hypertension im Kindesalter für die Produktion irreversibler Veränderungen benötigt. Die höhere regenerative Kraft macht es darüberhinaus unsicher, ob solche Veränderungen nicht doch reversibel sind. Deshalb ist die Prognose für eine Heilung der Hypertonie durch unilaterale Nephropathien auf chirurgischem Weg im Kindesalter gewöhnlich gut, vergleicht man die Ergebnisse mit denen des Erwachsenenalters (73, 54, 137).

Die Prognose der Hypertonie ohne Therapie ist sehr ernst. Die stets über kurz oder lang eintretende Malignität der Verlaufsform sollte die Entscheidung zur Operation leicht machen (35)

Ergebnis

Zusammenfassend geben wir in der folgenden Tabelle einen Überblick über Ursachen, Häufigkeit und Verteilung der Hypertonie und den Erfolg der operativen Therapie.

Maßgebend für die Klassifizierung (Heilung, Besserung, Mißerfolg) sind für uns die Angaben der Autoren (siehe Tabelle VIII und IX). Die Blutdruckwerte der als geheilt bezeichneten Kinder entsprechen dabei unseres Erachtens manchmal nicht den für das jeweilige Alter erforderlichen Normalwerten nach GRAHAM. (siehe S. 7).

Ursache	Zahl d. Fälle	Zahl d. Fälle in %	♂	♀	H	B	M	H%	B%	M%
Degenerativ-entzündliche Ursache	89	54,4	25	64	66	9	14	74,2	10,1	15,7
Pyelonephritis	81	49,6	19	62	59	8	14	72,8	9,9	17,3
Trauma	4	2,5	4	-	4	-	-	100	-	-
Hydronephrose	3		1	2	2	1	-			
Strahl.nephrit.	1		1	-	1	-	-			
Vasculäre Ursache	75	45,6	41	33	51	11	13	67,5	14,9	17,6
Arterienstenose	57	35	34	23	39	8	10	68,4	14,1	17,5
Arterienaneurys	10	6,1	6	4	8	-	2			
Infarkt-Embolie	4	2,5	2	2	1	3	-			
Gefäß-Ligatur	2		-	2	2	-	-			
Art.-ven.Fistel	1		-	1	1	-	-			
Venenthrombose	1		-	1	-	-	1			
	164	100	67	97	117	20	27	71,3	12,2	16,5

H = Heilung

B = Besserung

M = Mißerfolg

Zusammenfassung

Die Arbeit befaßt sich mit der operablen renalen Hypertonie des Kindesalters. Zunächst werden die Theorien über die Atiologie und den Mechanismus der Entstehung der renalen Hypertonie besprochen. Der Untersuchungsgang bei einem hypertensiven Kind wird aufgezeigt, daran anschließend werden Erwägungen über die Dauer der Hypertonie und die sich einstellenden hypertensiven Veränderungen gemacht. Die durchzuführenden Untersuchungen werden besprochen. Zwei Tabellen mit einer Zusammenstellung der bisher in der Literatur beschriebenen 164 Fälle und die Beschreibung dreier, an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen behandelten Kinder mit der Besprechung deren Krankheitsbilder schließen sich an.

Erwägungen über die Art der zu beginnenden Therapie, die im Kindesalter stets eine aktiv-chirurgische sein soll, über Präventivmaßnahmen und die Operationsindikationen bilden zusammen mit einer Sammelstatistik, in der Ursache der Hypertonie und der Erfolg der operativen Therapie dargestellt werden, den Beschluß der Arbeit.

LITERATURVERZEICHNIS

- 1 ABESHOUSE, B.S.: Hypertension and unilateral renal disease.
Surgery 10: 147, 1941
- 2 ASK-UPMARK, E., FAGERBERG, S.: Renal arteriography in arterial hypertension. Acta med. Scand. 178: 577, 1965
- 3 BAKER, G.P., WEINSTEIN, R.S., WEBER, A.: The relationship of kidney disease to hypertension in childhood. Clin. Pediat. (Philadelphia) 6: 540, 1967
- 4 BARJON, P., LABAUGE, R., PAGES, A., THEVENET, A., DANAN, M., CALLAMAND, M.:
Syndrome de Goldblatt de l'enfant. J. Urol. 70: 744, 1964
- 5 BARON, G.J., KOHNEMANN, R.H.: Arterio- venous fistula of renal vessels.
Radiology 64: 85, 1955
- 6 BARNEY, J.D., SUBY, H.I.: Unilateral renal disease with hypertension.
New Engl. J. Med. 200: 744, 1939
- 7 BENJAMIN, R., RATNER, M.: Unilateral chronic pyelonephritis and hypertension. Amer. J. Dis. Child. 61: 1051, 1941
- 8 BERNARD, R., COIGNET, J., AUDUBERT, G., GIRAUD, F.: Hypertension artérielle grave chez un nourrisson, signe révélateur d'un néphroblastome.
Arch. franç. Pédiat. 19: 1431, 1962
- 9 BERNARD, R.: Néphropathies et hypertension artérielle chez l'enfant.
Marseille Med. 103: 89, 1966
- 10 BERNHEIM, M., FRANCOIS, R., LARBRE, F., PERRIN, A.: Hypertension artérielle maligne et atrophie rénale unilatérale chez l'enfant.
Pédiatrie (Lyon) 11: 281, 1956
- 11 BITTEL-DOBZYNSKA, N.: Hypertension in renal disease in children on the basis of own material. Pediat. Pol. 33: 1311, 1958
- 12 BOEHMINGHAUS und GOETZEN zit. nach Schöenberg und Stämmler (148)
- 13 BONZANIGO, C.: Hypertonie und Mißbildung einer Niere. Ann. paed. (Basel) 174: 35, 1950
- 14 BÖTHE, A.E.: Pyelonephritis in children and adults with hypertension.
J. Urol. 42: 969, 1939
- 15 BOS, S.: Essential hypertension in a 12 year old girl. Acta paed. Uppsala 42: 570, 1953
- 16 BRADLEY, J., MILES, E., DRAKE : The effect of preoperative roentgenotherapy on arterial hypertension in embryoma. J. Pediatrics 35: 710, 1949
- 17 BRAUNSTEINER, H., SCHIMATZEK, A.: Juvenile Hypertonie bei Verengung einer Nierenarterie. Wien. Z. Inn. Med. 41: 360, 1960
- 18 BRUST, A.H., FERRIS, E.B.: The diagnostic approach to hypertension due to unilateral kidney disease. Ann. int. Med. 47: 1049, 1957

- 19 BRUST,A., HOWARD,J., BRYANT,M., GODWIN,J.: Coarctation of the abdominal aorta with stenosis of the renal arteries and hypertension.
Amer. J. Med. 27: 793, 1959
- 20 BURNS,C.R.: Aneurysm of renal artery as a cause of hypertension with report of one case. Austr. Ann. Med. 5: 224, 1956
- 21 BUTLER,A.M.: Chronic pyelonephritis and arterial hypertension.
J. Clin. Invest. 16: 889, 1937
- 22 CALIGURI,L., SHAPIRO,A., HOLLIDAY,M.: Clinical improvement in chronic renal hypertension in children. Pediatrics 31: 758, 1963
- 23 CARCASSONNE,M., BERGOLIN,M., METRAS,D.: L'hypertension artérielle d'origine rénale chez une enfant de 10. Marseille Med. 103: 119, 1966
- 24 CIBERT,J.: L'hypertension d'origine rénale urologique.
J. Urol. 63: 703, 1957
- 25 CHAPTAL,J., JEAN,R., PAGES,A., BONNET,H.: L'hypertension artérielle prolongée d'origine rénale chez l'enfant. Arch. franç. Pédiat. 18: 703, 1961
- 26 CLOUGH,P.H.: Unilateral renal disease as a cause of hypertension.
Ann. int. Med. 52: 544, 1960
- 27 CONNOR,T.B., THOMAS,W., HADDOCK,L., HOWARD,J.: Unilateral renal disease as a cause of hypertension; its detection by ureteral catheterization studies. Ann. int. Med. 52: 544, 1960
- 28 COOK,G., MARSHALL,V., TODD,J.: Malignant renovascular hypertension in a newborn. J. Urol. 96: 863, 1966
- 29 CORNELL,S.H., KIRKENDALL,W.M.: Neurofibromatosis of the renal artery. Radiology 88: 24, 1957
- 30 COURT,D.: Malignant hypertension in children. Arch. Dis. Child. 16: 132, 1941
- 31 DAWSON,I., NABARRO,S.: A case of intimal hyperplasia of arteries with hypertension in a male infant. J. Path. Bact. 66: 493, 1953
- 32 DAESCHNER,C.: Arterial hypertension in infancy and childhood.
Amer. J. Cardiol. 9: 904, 1962
- 33 DECAMP,P.T., SNYDER,H., DOST,R.: Recognition and treatment of renal arterial stenosis associated with hypertension. Surgery 43: 134, 1958
- 34 DECAMP,P.T., BIRCHALL,R.: Severe hypertension due to congenital stenosis of artery to solitary kidney. Arch. Surg. 75: 1023, 1957
- 35 DEBRE,R., ROYER,P., PELLERIN,D., HABIB,E.: L'anévrisme congénitale de l'artère rénale avec hypertension artérielle grave chez l'enfant. Arch. franç. Pédiat. 14: 1, 1957

- 36 DEBRE, R., ROYER, P., MOZZICOMACCI, P.: L'hypertension artérielle grave par anomalie unilatérale de l'artère rénale chez l'enfant. Bull. Acad. Nat. Med. 121: 421, 1957
- 37 DEGOY, A., SCHULLER, C.: Hypertension maligne chez une enfant de dix ans avec hypoplasie rénale unilatérale, guérie par néphrectomie. J. Med. Bordeaux 135: 771, 1958
- 38 DETONI, E., NORDIO, S., BERTOLINI, A.: Un caso di grave ipertensione da malformazione ureterale unilaterale e pielonefrite ascendente associata ad alacrimia congenita. Minerva Pediat. 11: 775, 1959
- 39 DIEKMANN, L., HÜTHER, W., PFEIFFER, R. A.: Ungewöhnliche Erscheinungsform der Neurofibromatose im Kindesalter. Z. Kinderheilk. 101: 191, 1967
- 40 DUFFIE, E., HOLLYDAY, M.: Hypertension and renal disease. Pediat. Clin. N. Amer. 11: 723, 1964
- 41 DUMAS, R.: Hypertension artérielle d'origine rénale chez l'enfant. J. Med. Montpellier 2/9 : 425, 1967
- 42 DURAND, P., BRUNI, R.: Considerazione cliniche e patogenetiche su di un caso di ipertensione arteriosa da nefrite interstiziale atrofica. Minerva Pediat. 5: 1073, 1953
- 43 DUSTAN, H., PAGE, I., POUTASSE, E.: Renal hypertension. New Engl. J. Med. 261: 647, 1959
- 44 EDWARDS und ROBBARD zit nach Brust und Howard et al. (19)
- 45 ELGHOLMY, A., NABAWY, M., SHUKRY, A., KHALIFA, A., GHABRIAL, F.: Hypertension in childhood due to unilateral renal disease. J. Egypt. Med. Ass. 47: 320, 1964
- 46 FARBER, S., CRAIG, J.: Clinical pathologic conference. J. Pediatrics 44: 619, 1956
- 47 FAVRE, R.: Hypertension artérielle rénale et son traitement chirurgical chez l'enfant. Helv. Paed. Acta 22: 54, 1967
- 48 FISHBERG zit. nach Butler (21)
- 49 FISHER, E., CORCORAN, A.: Congenital coarctation of the abdominal aorta. Arch. int. Med. 89: 943, 1952
- 50 FÖSTER, J., PETTINGER, W., OATES, J.: Malignant hypertension secondary to renal artery stenosis in children. Ann. Surg. 164: 700, 1966
- 51 FOULON, S.: A propos d'un cas d'anévrisme de l'artère rénale chez l'enfant avec hypertension artérielle grave. Thèse (Paris) No. 958, 1959
- 52 FRISCHKNECHT, W.: Maligne Hypertension im Kindesalter bei einseitiger Nierenerkrankung. Helv. Paed. Acta. 6: 414, 1951
- 53 GASUL, B., GLASSER, J., GROSSMAN, A.: Extreme Hypertension in a child cured by nephrectomy. JAMA 139: 305, 1949

- 54 GIPSON, A.C.: Pediatric case reports. J. Med. Ass. Alabama 20: 210, 1950
- 55 GOLDBLATT, H.: Hypertension of renal origin. Historical and experimental background. Amer. J. Surg. 107: 21, 1964
- 56 GOLDBLATT, H., LYNCH, J., HANZAL, R., SUMMERVILLE, W.: Studies on experimental renal hypertension. J. Exper. Med. 59: 347, 1934
- 57 GOLENIA, A., WOITOWICZ, M., JANISCH, R.: Die Entfernung der einseitigen Schrumpfniere als Behandlung der Hypertonie von Kindern. Mschr. Kinderheilk. 115: 593, 1967
- 58 GORDON, D.B.: Renin and hypertension. Lancet 2: 320, 1960
- 59 GRAHAM, A., HINES, E., GAGE, R.: Blood pressure in children between the age of five and sixteen years. Amer. J. Dis. Child. 69: 203, 1945
- 60 GRANT, P.: Unilateral renal disease with hypertension in childhood. Med. J. Austr. 47, II: 814, 1960
- 61 GRIFFITHS, A.L.: Hypertension of renal origin in childhood. Arch. Dis. Child. 25: 81, 1950
- 62 GROSSMANN, R.E., BABBITT, J.P.: Renal artery aneurysms: their diagnosis and endocrine implications, a case report in a child. J. Urol. 97: 172, 1967
- 63 GUILLEMIN, A., NEIMANN, H., GUILLEMIN, P.: Hypertension artérielle par malformation rénale unilatérale, traitée chirurgicalement chez l'enfant. Arch. franç. Pédiat. 11: 1005, 1954
- 64 GUNTHEROTH, W., HOWRY, C.L., ANSELL, J.: Renal hypertension, a review. Pediatrics 31: 767, 1963
- 65 GÜTGEMANN, A., VAHLENSIECK, W.: Über den einseitig und renal bedingten Bluthochdruck. Med. Welt 13: 653, 1964
- 66 HABIB, R., COURTECUISSE, V., EHRENSPERGER, J., ROYER, P.: Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle chez l'enfant. Sem. Hôp. (Paris) 41: 954, 1965
- 67 HABI, R., HABIB, E.C.: Les lésions vasculaires de la neurofibromatose de von Recklinghausen. Arch. Anat. Path. 10: 47, 1962
- 68 HAGGERTY, R., MARONEY, M., NADAS, A.: Essential hypertension in Infancy and childhood. Amer. J. Dis. Child. 92: 535, 1956
- 69 HANSON, J., IKKOS, D., JOHANNSSON, L., RUDHE, U., SENNING, A.: Coarctation of the abdominal aorta. Acta. Chir. Scand. Suppl. 245: 315, 1959
- 70 HALPERN, M., EVANS, J.A.: Coarctation of the renal artery with notching of the ureter. Amer. J. Roentgen. 88: 159, 1962
- 71 HALPERN, M., GUARRINO, G.: Vascular lesions causing hypertension in neurofibromatosis. New. Engl. J. Med. 273: 248, 1965
- 72 HARNAES, K., SEIP, M.: Unilateral kidney disease with hypertension in children. Acta Paed. Uppsala 49: 28, 1960

- 73 HIGBEE, D.R.: Congenital renal hypoplasia associated with hypertension. Report of two cases. J. Urol. 51: 466, 1944
- 74 HILLENBRAND, H.J.: Einseitige Nierenerkrankung und Hochdruck. Zschr. Urol. 49: 66, 1956
- 75 HOCK, E., JONES, E.: Aneurysm of the renal artery causing hypertension. Amer. J. Dis. Child. 89: 606, 1955
- 76 HODSON, J.: Hypertension in childhood. Proc. Roy. Soc. Med. 54: 1092, 1961
- 77 HOREAU, J., NEDELEC, M., AUVIGNE, J., BABIB-CHEVAYE, L., FOURAGE, M., NICOLAS, G., BUREAU, L.: L'hypertension artérielle d'origine rénale unilatérale chez le sujet jeune. J. Med. Nantes. 4: 125, 1964
- 78 HOWARD, T., FORBES, R., LIPSCOMB, W.: Aneurysm of the left renal artery in a child with persistent hypertension. J. Urol. 44: 808, 1940
- 79 HOWARD, J.E., BERTHRONG, M., GOULD, D., YENDT, E.: Hypertension resulting from unilateral renal vascular disease and its relief by nephrectomy. Bull. John Hopkins Hosp. 94: 51, 1954
- 80 HOWARD, J.E., CONNOR, T.B.: Hypertension produced by unilateral renal disease. Arch. int. Med. 109: 8, 1962
- 81 HUNTER, J., JULIAN, O., DYE, W., JAVID, H., FEINHANDLER, E., EMANUEL, B.: Hypertension in a child relieved by bilateral renal arterioplasty. Amer. J. Surg. 106: 43, 1963
- 82 ISAACSON, C., WAYBURNNE, S.: Malignant hypertension in a child due to unilateral kidney disease. Arch. Dis. Child. 32: 106, 1957
- 83 ISFORT, A.: Angeborene Nierenarterienstenose als Ursache einer kindlichen Hypertonie. Zbl. Chirurgie. 92: 2880, 1967
- 84 JEAN, R.: Hypertension artérielle chronique d'origine rénale chez l'enfant. Sem. Med. Prof. 37: 591, 1961
- 85 JOSEPH, R., JOB, J., DAVID, W.: Hypertension artérielle juvénile par malformations anévrismales multiples des branches de l'aorte abdominale. Arch. Franç. Pédiat. 19: 115, 1962
- 86 JOSEPH, R., JOB, J., COURTECUISSE, V.: Néphroblastome et hypertension artérielle chez l'enfant. Arch. Franç. Pédiat. 17: 593, 1960
- 87 KALIZINSKI, Z., KOSSAKOWSKI, J., WAGNER, A.: Operative Behandlung der renalen Hypertonie bei Kindern. Z. f. Kinderchir. 4: 355, 1967
- 88 KÄSER, H.: Hypertension bei einseitiger Nierenhypoplasie. Ann. Paed. (Basel) 186: 257, 1956
- 89 KENNEDY, R., BARKER, N., WALTERS, W.: Malignant hypertension in a child. Amer. J. Dis. Child. 61: 128, 1941
- 90 KOBAYASHI, O., SAKAGUCHI, S.: Unilateral renal hypertension in a girl, cured by nephrectomy. J. Pediatrics 48: 57, 1956

- 91 KENNEDY, R., BARKER, N., WALTERS, W.: Malignant hypertension cure following nephrectomy. *Amer. J. Dis. Child.* 69: 160, 1945
- 92 KOONS, K., RUCH, M.: Hypertension in a seven year old girl with Wilms' tumor, relieved by nephrectomy. *JAMA* 115: 1097, 1940
- 93 KULCZYNSKA, K., STOLARCZYK, J.: Ein seltener Fall von Koexistenz renovaskulärer Hypertonie und mikrozystischer Nierenmarksveränderungen bei einem achtjährigen Knaben. *Z. Kinderheilk.* 90: 362, 1964
- 94 LAMBETH, C., DERRICK, J., HANSEN, A.: Stenosis of a branch of the renal artery causing hypertension in a child. *Pediatrics* 36: 822, 1960
- 95 LAMY, M., PREZAL, J., JAMMAT, M., REPESE, G.: Hypertension artérielle de l'enfance par malformation artérielle. *Revue med. franç.* 40: 33, 1959
- 96 LEADBETTER, W., BURKLAND, C.: Hypertension in unilateral renal disease. *J. Urol.* 39: 611, 1938
- 97 LIEBEMANN, L.: Beitrag zum Krankheitsbild der essentiellen Hypertonie im Kindesalter. *M Schr. Kinderheilk.* 63: 171, 1935
- 98 LINDER, F.: Experimentelle und klinische Untersuchungen zur Frage der Hypertonie bei chirurgischen Nierenerkrankungen. *Langenbecks Arch. d. klin. Chir.* 262: 320, 1949
- 99 LINDER, F.: Die operative Behandlung von Nierenarterienstenosen. *Verh. Dtsch. Ges. Kreislaufforsch.* 28: 209, 1963
- 100 LANGLEY, G. G., PLATT, R.: Hypertension and unilateral kidney disease. *Quart. J. Med.* 16: 143, 1947
- 101 LUNGQVIST, A., WALLGREN, G.: Unilateral renal artery stenosis and fatal arterial Hypertension in a newborn infant. *Acta Paed. Uppsala* 51: 575; 1962
- 102 MANNERS, T.: Unilateral malignant nephrosclerosis in a child. *J. Path. Bact.* 68: 63, 1954
- 103 MARCEL, J. E.: Hypertension artérielle et hypoplasie rénale. *Arch. Franç. Pédiat.* 5: 84, 1948
- 104 MARGOLIN zit. nach Lungqvist u. Wallgren (101)
- 105 MARIE, J., ROYER, P., GABILAN, J., VANDEVOORDE, J.: Le traitement médical de l'hypertension artérielle permanente chez l'enfant. *Ann. pédiat. (Paris)* 12: 251, 1965
- 106 MARQUEZY, R., LAPLANE, R., ETIENNE, M., BOCQUET, L., HARTMANN, J.; MARTIN, G.: Hypertension artérielle maligne apparemment primitive chez un garçon de dix ans. *Arch. Franç. Pédiat.* 16: 790, 1959
- 107 MARSHALL, A. G.: The persistence of foetal structures in pyelonephritic kidneys. *Brit. J. Surg.* 41: 38, 1953

- 108 MARTINEZ-MORA, J.: Hipertension juvenil con doble rinon bilateral, con atrofia izquierda. Curacion post- nefrectomia. Rev. Esp. Pediat. 18: 735, 1962
- 109 MATHISON, H.S.: Arterial hypertension in unilateral renal disease with inhibition of growth, treated with nephrectomy. Acta Med. Scand. 139: 421, 1951
- 110 MATSANIOTIS, N., BASTIS-MAOUNIS, B., BALAS, P.: Traumatic renal hypertension corrected by nephrectomy in a child. Helv. paed. Acta 5: 483, 1966
- 111 MATZNER, R.: Ein Beitrag zum Problem des renalem Hochdrucks. Mschr. Kinderheilk. 101: 479, 1953
- 112 McCAFFERY, K.P.: Juvenile hypertension: report of a case. J. Amer. Osteopath. Ass. 66: 525, 1967
- 113 McCrory, W., NASH, F.: Hypertension in children, a review. Amer. J. Med. Sci. 223: 671, 1952
- 114 MEILMAN, E., KURTZ, M., TURNER, L.: Hypertension in childhood. J. Mt. Sinai Hosp. 28: 196, 1961
- 115 MILLIEZ, P.: Examens à pratiquer chez un hypertendu jeune. Sem. Hôp. (Paris) 37: 2927, 1961
- 116 MILTON, S.H.: Aneurysms of the renal artery and hypertension. Lancet 2: 1024, 1962
- 117 MORRIS, G., DEBAKEY, M., COOLEY, D.A., CRAWFORD, E.: Surgical treatment of renal hypertension. Ann. Surg. 151: 854, 1960
- 118 MORRIS, G., KIRCHHOFF, P., v. BUCH, K.: Diagnostik und chirurgische Behandlung der renovaskulären Hypertonie. Med. Klinik 59: 291, 1964
- 119 MOSS, A., ADAMS, T.: Problems of blood pressure in children. C. C. Thomas, Springfield USA 1962
- 120 MOVIN, R., OHLSEN, A., PEDERSEN, H.: Arterial Hypertension: nephrectomy. Acta Med. Scand. 119: 439, 1944
- 121 NEIMANN, N., PIERSON, M., RAUBER, G., LASCOMBES, G., LEHODEY, F.: Hypertension artérielle par malformation de l'artère rénale. Arch. Franç. Pédiat. 15: 688, 1958
- 122 NENNAUS, H.P., JAVID, H., HUNTER, J.A.: Surgical treatment of renovascular hypertension in children. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 54: 246, 1967
- 123 NIAL, J.F., MURPHY, L.: Segmental renal artery stenosis with hypertension in childhood. Med. J. Austr. 2: 372, 1965
- 124 OLIVER, W., TALNER, N., STERN, A.: Hypertension in infancy and childhood. J. Michigan Med. Soc. 59: 82, 1960

- 125 ØSTER, J.: Arterial hypertension in a child cured by nephrectomy. *Acta Med. Scand.* 128: 42, 1947
- 126 PAGE, I.H.: The production of persistent arterial hypertension by cellophane perinephritis. *JAMA* 113: 2046, 1939
- 127 VALLERY-RADOT, P., MILLIEZ, P., CHARMITTE, F., RATHERY, M.: Sur un cas d'hypertension artérielle de l'enfant avec atrophie rénale unilatérale. *J. Urol.* 53: 551, 1947
- 128 PATCH, F., RHEA, L., CODNERE, J.: Hypertension in a girl of 12, associated with unilateral chronic atrophic pyelonephritis, treated by nephrectomy. *Canad. Med. Ass. J.* 43: 419, 1940
- 129 PONTE, C., LAFRANCE, L., ADENIS, L.: Hypertension artérielle maligne de l'enfant avec atrophie rénale unilatérale. *Pédiatrie* 19: 241, 1964
- 130 POUTASSE, E., HUMPHRIES, A., McCORMACK, L., CORCORAN, A.: Bilateral stenosis of renal arteries and hypertension. *JAMA* 161: 419, 1956
- 131 POWERS, J., MURRAY, M.: Juvenile hypertension associated with unilateral lesions of the upper urinary tract. *JAMA* 118: 600, 1942
- 132 PYTEL, A.: Diagnostics and surgical treatment of children suffering from pyelonephritis. *Acta Urol. Belg.* 31: 282, 1963
- 133 RAKOVEC, S.: Hypertension et pyélonéphrite chronique. *Urol. int.* (Basel) 6: 127, 1958
- 134 RAFFI, A., SENDRA, L., LEGEAIS, G., DePERRETI, E.: Quatre cas d'hypertension artérielle maligne de l'enfant. *Pédiatrie* 14: 766, 1959
- 135 RODBARD zit. nach Brust u. Howard (19)
- 136 ROSENHEIM, M.L.: Unilateral renal hypertension. *Acta Med. Scand.* 154: 187, 1956, Suppl. 312
- 137 ROSENHEIM, M.L.: Hypertension in childhood. *Proc. Roy. Soc. Med.* 54: 1093, 1961
- 138 ROYER, P.: Physiopathologie des hypertensions artérielles de l'enfant. *Path. et Biol. (France)* 7: 1513, 1959
- 139 ROYER, P.: L'hypertension artérielle chez l'enfant. *Rev. Practicien* 2975, 1956
- 140 ROYER, P., HABIB, R., MATHIEU, H.: Nephrologie im Kindesalter. Thieme- Verlag, Stuttgart, 1963
- 141 SABIN, H.S.: Hypertension in unilateral renal disease. *J. Urol.* 59: 8, 1948
- 142 SARRE, H.: Nierenkrankheiten. Stuttgart, Thieme- Verlag 1958
- 143 SARROUY, C., RAFFI, A.: Hypertension maligne de l'enfant. *Sem. Med.* (Paris) 35: 1011, 1959

- 144 SCHAFFER, A., MARKOWITZ, M.: Hypertension treated by nephrectomy: a report of four cases and re-evaluation of prognosis and criteria for operation. *Amer. J. Med. Sci.* 227: 417, 1954
- 145 SCHLESINGER und MCCARTHY zit. nach KOBAYASHI und SAKAGUCHI (90)
- 146 SCHMIDT, D., RAMBO, O.: Segmental intimal hyperplasia of the abdominal aorta and renal hypertension in an infant. *Amer. J. Clin. Path.* 44: 546, 1965
- 147 SCHNEIDER, H.S., STOLZE, K.J.: Die Ligatur aberrierender Nierengefäße und ihre Beziehung zum Hochdruck und Parenchymverlust. *Z. Urol. u. Nephrol.* 59: 877, 1966
- 148 SCHÖNENBERG, H., STAEMMLER, M.: Maligne Hypertonie infolge einseitiger Nierenvenenthrombose beim Kleinkind. *Z. Kinderheilk.* 83: 259, 1960
- 149 SCHULTZE- JENA, B., HILLENBRAND, H.: Einseitige Nierenhypoplasie und Hochdruck im Kindesalter. *Kinderärztl. Praxis.* 24: 433, 1956
- 150 SEELEMANN, K., LINNEKOGEL, G.: Über den Hochdruck im Kindesalter. *Z. Kinderheilk.* 70: 568, 1962
- 151 SEIGE, G., HAUSCHILD, H.: Hochdruck bei einseitiger Nierenerkrankung im Kindesalter. *Dtsch. Gesundheitswesen* 1789, 1956
- 152 SEMANS, J.: Nephrectomy for hypertension in a 2 1/2 year old child with apparent cure for 3 years. *Bull. J. Hopkins Hosp.* 75: 184, 1944
- 153 SENDRA, L., RICOUX, R., LEGEAIS, G.: Hypertension artérielle maligne par atrophie rénale unilatérale chez une enfant de 10 1/2 ans *Pédiatrie (Lyon)* 12: 819, 1957
- 154 SILVER. zit. nach Bernard et al. (8)
- 155 SINGH, S., PAGE, L.: Hypertension in early life. *Amer. J. Med. Sci.* 253: 255, 1967
- 156 SLATER, R., GEIGER, D., AZZOPARDI, P., WEBB, B.: Hypertension in children. *Canad. Med. Ass. J.* 81: 71, 1959
- 157 SOBEL, I.P.: So-called essential hypertension in children. *Amer. J. Dis. Child.* 61: 280, 1941
- 158 SMITH, H.W.: Unilateral nephrectomy in hypertensive disease. *J. Urol.* 76: 685, 1956
- 159 SMITH, J., SAYLOR, M.: Renal vascular hypertension in children. *J. Urol.* 84: 17, 1960
- 160 SNYDER, C., BOST, R., PLATOU, R.: Hypertension in infancy, with anomalous renal artery. *Pediatrics* 15: 88, 1955
- 161 SPENCER, F., STAMEY, T., BAHNSON, H., COHEN, A.: Diagnosis and treatment of hypertension due to occlusive disease of the renal artery. *Ann. Surgery.* 154, 647, 1961

- 162 STANSFIELD, P., GRAHAM, G.: Zur Hypertonie im Kindesalter. Verh. Dtsch. Ges. f. Krsf. Forsch. 28: 267, 1962
- 163 STOKES, J., WOHLTMANN, H., CARLSON, E.: Coarctation of the abdominal aorta and renal artery stenosis corrected by surgical treatment. Ann. Surg. 152: 856, 1960
- 164 STURM, A., SCHULTZE- BRINKMANN, W., WETZELS, E.: Das primäre Aneurysma der Nierenarterie als Hochdruckursache. Dtsch. Med. Wochenschr. 92: 592, 1967
- 165 TCHERDAKOFF, P., XIMENES, H., MILLIEZ, P.: Le traitement étiologique de l'hypertension artérielle présumée d'origine rénale unilatérale. Sem. Hôp. (Paris) 37: 771, 1961
- 166 TCHERDAKOFF, P., MILLIEZ, P.: Fréquence des anomalies congénitales rénoureterales chez les hypertendus. Sem. Hôp. (PARIS) 37: 760, 1961
- 167 TUMAY, S., BILGER, M., BARLAS, G., YALCINDAC, D.: Hypertension due à l'anomalie unilatérale de l'artère rénale. Pédiatrie (Lyon) 29: 211, 1964
- 168 JLLMANN, T., SHAPIRO, T., BARZILAY, B., SCHWARTZ, A.: Vascular abnormalities in a well functioning kidney as the cause of longstanding severe juvenile hypertension cured by unilateral nephrectomy. Amer. J. Med. 26: 960, 1959
- 169 VANGOIDSENHOVEN, F., VANDERBROUKE, M.: Hypertension d'origine rénale. urologique. Presse Med. 56: 52, 1948
- 170 VERGER, P.: Hypertension artérielle maligne et hypoplasie rénale unilatérale chez l'enfant. Pédiatrie 8: 693, 1953
- 171 VERGER, P., KERMAREC, J., GUILLARD, J.: Hypertension artérielle apparemment primitive de l'enfant et néphrite interstitielle révélée par la biopsie rénale. Arch. Franç. Pédiat. 21: 1131, 1964
- 172 VIALAS, M.: L'hypertension artérielle d'origine rénale unilatérale chez l'enfant. Ann. Chir. Infant. 4: 77, 1963
- 173 WELCH, H., DEWEERD, J.: Nephrectomy in juvenile hypertension associated with renal disease. Pediatrics 21: 941, 1958
- 174 WILLIAMS, I.: Hypertension in childhood, surgical aspects. Proc. Roy. Soc. Med. 54: 1098, 1961
- 175 VERGER, P., DUVERGEY, H.: Néphropathies chroniques hypertensives de l'enfance et malformations congénitales des voies urinaires. J. Med. Bordeaux 95, 1952
- 176 WILSON, C., CHAMBERLAIN, C.: Unilateral renal ischemia associated with hypertension: case report. J. Urol. 47: 421, 1942

- 177 WINTER,C.C.: Correctable renal hypertension. Lea Fibiger ed. 1964
- 178 WOOLEY,P.V.: Acute hypertension probably secondary to infarctions
within a congenitally hypoplastic kidney. J. Pédiatries
36: 254, 1950
- 179 ZOLLINGER,H.U., UEHLINGER,E., DOERR,W.: Niere und ableitende
Harnwege. Springer- Verlag 1966

Lebenslauf

Ich, Herbert Lang, wurde am 28. 2. 1944 in Bamberg geboren. Meine Eltern sind der Arzt Dr. med. Josef Adolf Lang und seine Ehefrau Elisabeth, geb. Schäfer.

Nach dem Krieg ließ sich mein Vater als prakt. Arzt in Deining in der Oberpfalz nieder. Hier und in Neumarkt/Opf. besuchte ich vier Jahre die Volksschule, um im Sept. 1954 in die Oberrealschule in Neumarkt überzutreten. Am 17.7.1963 legte ich hier die Reifeprüfung ab. Ich begann das Studium der Medizin an der Universität Erlangen-Nürnberg und bestand am 4.3.1966 die ärztliche Vorprüfung. Nach einem Semester an der Universität Kiel und zwei Semestern an der Universität Innsbruck, verbrachte ich den Rest des klinischen Studiums wieder an der Universität Erlangen-Nürnberg, wo ich nach elfsemestrigem Studium am 18.7.1969 das medizinische Staatsexamen bestand.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990